UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE
SERVICE DE NEURO-CHIRURGIE
Directeur: Professeur E. Zander

La craniosténose

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de
l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

CHRISTOS SKAROPOULOS
Médecin diplômé de l'université de Thessalonique (Grèce)
Citoyen de la Grèce

Juris Druck + Verlag Zürich
1976

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE
SERVICE DE NEURO-CHIRURGIE
Directeur: Professeur E. Zander

La craniosténose

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de
l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

CHRISTOS SKAROPOULOS
Médecin diplômé de l'université de Thessalonique (Grèce)
Citoyen de la Grèce

Juris Druck + Verlag Zürich
1976

Université de Lausanne

Faculté de Médecine

Le Conseil de la faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de MM. les professeurs

E. ZANDER & L.-S. PROD'HOM

et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée:

"LA CRANIOSTENOSE"

*présentée par M*onsieur Christos SKAROPOULOS

Médecin diplômé de l'Université de Thessalonique (Grèce)

pour l'obtention du grade de Docteur en médecine.

Lausanne, le 22 avril *19*76

Le Doyen:

Prof. G. Candardjis

UNIV. LEIDEN BIBL.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A mon maître et président de thèse

Le Professeur E. ZANDER en témoignage de ma profonde reconnaissance.

Au Docteur R. CAMPICHE Prof. associé médecin chef au Service de Neurochirurgie de l'Hôpital Cantonal de Lausanne j'exprime ma profonde gratitude pour son aide précieuse dans l'élaboration de ce travail.

TABLE DES MATIERES

	Page
- INTRODUCTION	5
- HISTORIQUE	7
- CLASSIFICATION - TERMINOLOGIE	8
- RAPPEL ANATOMIQUE - EMBRYOLOGIQUE . CROISSANCE NORMALE DU CERVEAU ET DU CRANE	11
- FACTEURS ETIOLOGIQUES GENERAUX	14
- CRANIOSTENOSE ET AUTRES CONDITIONS PATHOLOGIQUES	16
- THEORIES ETIOPATHOGENIQUES - CONCEPTIONS ACTUELLES	16
- CLINIQUE	19
A. Dysmorphie ou déformation crânienne	19
B. Souffrance cérébrale	2I
C. Signes ophtalmologiques	22
D. Signes neurologiques	25
E. Troubles mentaux	26
F. Troubles endocriniens	27
G. Anomalies congénitales associées	27
- EXAMENS COMPLEMENTAIRES	28
A. Radiographies du crâne	28
B. Examen du liquide céphalo- rachidien	30
C. Electroencéphalogramme	30
D. Pneumoencéphalographie gazeuse	3I
- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	3I
- TRAITEMENT	33
- NOTRE CASUISTIQUE	39
- ETUDE DE NOTRE CASUISTIQUE ET DISCUSSION	58
- CONCLUSION	70
- BIBLIOGRAPHIE	76

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546820_0030

INTRODUCTION

Le crâne et le cerveau exercent des interactions qui président à leur développement. Le cerveau agit continuellement sur le développement du crâne par des pressions qu'il exerce sur la voûte. La croissance osseuse crânienne dépend des sutures et des fontanelles.

Si tous ces facteurs ne sont pas perturbés, le crâne et le cerveau achèvent leur développement harmonieusement. Toutefois, il existe une condition pathologique qui trouble cette harmonie. C'est la craniosténose ou craniosynostose, maladie congénitale, caractérisée par la fermeture précoce d'une, de plusieurs ou de toutes les sutures. Elle aboutit, dans des cas sévères, à une réduction volumétrique de la capacité cranienne. Le crâne déformé, avec un volume réduit, entrave la croissance cérébrale qui continue normalement, et cause une souffrance cérébrale par l'intermédiaire de l'HIC.

La craniosténose, connue depuis l'antiquité a été longtemps classée parmi les encéphalopathies incurables. La cécité, la débilité mentale et une forme du crâne souvent particulièrement laide sont ses plus graves conséquences.

En 1890, LANNELONGUE inaugure l'ère du traitement chirurgical par la craniectomie linéaire. L'hôpital de Lausanne a participé aux expériences des pionniers. César ROUX opère les craniosténoses et son élève CERESOLE (1894) présente sa thèse à l'Université de Lausanne intitulée "Contribution à l'étude de la craniectomie dans la microcéphalie et l'idiotie".

Le titre reflète parfaitement la confusion qui était faite à cette époque entre la microcéphalie et la craniosténose, confusion qui, avec la réossification rapide des tranchées de la craniectomie, a été à l'origine des échecs des premières expériences thérapeutiques. Le procédé d'INGRAHAM et col., en 1947, d'appliquer au bord de la craniectomie une substance inerte résout le problème de la réossification. Dès lors, la craniosténose devient parfaitement accessible au traitement.

Plusieurs travaux ont été consacrés à la craniosténose, néanmoins, il nous a paru utile d'apporter notre contribution. Notre travail est basé sur une revue de la littérature et sur l'étude d'une série de 34 malades investigués au Service de Neurochirurgie de l'hôpital cantonal de Lausanne. Notre but est d'étudier la craniosténose dans son ensemble, de comparer nos constatations à celles des autres auteurs et de tirer des conclusions pratiques de ce qui nous paraît être l'essentiel de la craniosténose actuellement.

REVUE DE LA LITTERATURE

HISTORIQUE

de tout temps, l'étrangeté des formes crâniennes a retenu l'attention des hommes. Les Chinois attribuaient volontiers à leurs dieux , un chef oxycéphalique , signe de majesté et d'honneur. Dans les peuplades primitives , le modelage des têtes enfantines , est une tentative pour participer à la puissnce divine. Homère dans l'Iliade , parlait des Troyens au " crâne pointu ", les Therses , dont le souvenir en est demeuré si vivace, que l'expression " tête à la thersite" sert encore à désigner l'oxycéphalie.

HIPPOCRATE, 400 ans avant Jésus-Christ, semble avoir été le premier à signaler le rapport des déformations crâniennes avec les sutures crâniennes. GALEN puis ORIBASIUS mentionnent des anomalies crâniennes associées à d'autres.

Les siècles passèrent et il a fallu attendre le XIXe siècle, pour lire les travaux des précurseurs. En I839, SOMMERING fit remarquer qu'une association semble exister entre certains types de déformations crâniennes et la fermeture de certaines sutures. Ces travaux ne diminuent pas le mérite de VIRCHOW (I85I) considéré classiquement comme le père de cette maladie. Il créa le terme de craniosténose dont il donna un classement minutieux et formula les lois suivantes :

- La croissance osseuse normale est inhibée dans la direction perpendiculaire à la suture oblitérée.
- Une croissance compensatrice se produit dans les autres directions par distension des sutures restées libres.

WELCKER en I862, décrit la trigonocéphalie ; en I866 VON GRAEFE rapporte un cas de craniosténose dont il étudie surtout l'aspect ophtalmologique. En I873, MICHEL note l'association entre oxycéphalie et la cécité et déduit qu'elle est la conséquence de la constriction des nerfs optiques aux canaux optiques étroits, tout en évoquant qu'

elle pourrait être produite par l'augmentation de la pression "sub-durale". FRIEDENWALD en I893, établit la relation entre l'HIC et l'atteinte du nerf optique.

En I890, LANNELONGUE, par la craniectomie linéaire inaugure l'ère du traitement chirurgical. CERESOLE dans sa thèse en I894, a rapporté I3 cas opérés avec cette technique , entre I89I et I893, par son maître César ROUX à l'Hôpital Cantonal de Lausanne. LANE en I89I et JACOBI en I894, suivent le même traitement. Les résultats sont ambigus, les échecs fréquents. Les mauvaises indications opératoires et la confusion du diagnostic avec la microcéphalie, sont à l'origine de ces échecs et la méthode tombe en discrédit marqué.

En I906, APERT décrit l'acrocéphalosyndactylie, CROUZON en I9I2 , la dysostose crânio-faciale.

La radiologie par les travaux de ENSLIN (I904) et KRAUSS (I907), va apporter un précieux moyen de diagnostic.

En I924 et I943, FABER et TOWNE relancent la craniectomie linéaire ; les résultats sont encourageants, mais ils se heurtent à l'obstacle de la reconstruction osseuse qui sera résolu par les experiences de SIMMONS et PEYTON en I947 et surtout de INGRAHAM et MATSON en I947 qui, en utilisant le film de polyéthylène , empêchent la reconstruction osseuse.

Dès lors , le fâcheux pronostic de la maladie se voit totalement transformé.

CLASSIFICATION - TERMINOLOGIE

Depuis la première classification de VIRCHOW, beaucoup trop minutieuse et complex, peu pratique, d'autres ont été proposées et il serait fastidieux de les énumérer . Retenons pour mémoire, l'étude de GREIG (I926) et celle de FAIRMAN et HORRAX (I949). GREIG , proposa de classer les craniosténoses en oxycéphalie vraie, fausse ou retar-

dée . Acceptée unanimement, cette classification subit en I947 , une critique très sévère de la part de FAIRMAN et HORRAX qui, basés sur les faits anatomiques et cliniques , divisent les craniosténoses en deux catégories : formes incomplètes (compensées ou décompensées) dont font partie la scaphocéphalie et l'acrobrachycéphalie et les formes complètes (compensées ou décompensées) dont l'oxycéphalie.

A l'heure actuelle, la majorité des auteurs utilise comme classification, celle qui est basée sur le type de déformation crânienne, par rapport à la suture sténosée.

I. Les craniosténoses simples ,
isolées ou avec des anomalies morbides diverses et contingentes ; elles comprennent :
   a) La scaphocéphalie par sténose de la suture sagittale.
   b) La trigonocéphalie par sténose de la suture métopique.
   c) L'acrobrachycéphalie ou brachycéphalie par sténose de la suture coronaire bilatérale.
   d) La plagiocéphalie par sténose de la suture coronaire unilatérale.
   e) L'oxycéphalie par sténose de plusieurs sutures dont au moins celle de la coronaire.

2. Les craniosténoses complexes,
avec associations malformatives définies et caractéristiques :
   a) La dysostose crânio-faciale de Crouzon.
   b) L'acrocéphalosyndactylie d' Apert.

Pour la plupart des auteurs , les formes simples et complexes sont des variations d'une même maladie.

Dans les statistiques de littérature , la répartition des differentes formes varie, comme l'indique le tableau I. On ne peut qu'être frappé par les divergences entre Français et Anglo-Saxons. Pour les Anglo-Saxons, la scaphocéphalie

est de loin la forme la plus fréquente, représentant plus de la moitié de l'ensemble, contrairement aux Français qui signalent l'oxycéphalie au premier rang.

Tableau I

Auteurs	Nombre de cas	Acro-brachy-céphalie	Plagio-céphalie	Scapho-céphalie	Trigono-céphalie	Oxy-céphalie	Diverses formes
Shillito & Matson (1968)	519	12,7 %	11,3 %	55 %	3,5 %	15,2 %	2,3 %
Anderson & Geiger (1965)	204	9 %	9 %	57 %	10 %	12,5 %	2,5 %
Acquaviva & Col. (1966)	132	22,7 %	4,54 %	20,45 %	0,8 %	51,5 %	---
Rougerie (1967)	52	30,8 %	7,6 %	15,4 %	---	46,2 %	---
Bassières (1969)	41	12,2 %	2,6 %	12,2 %	---	73 %	---
Pemberton & Freeman (1961)	40	12,5 %	---	55 %	---	32,5 %	---

RAPPEL ANATOMIQUE - EMBRYOLOGIQUE . CROISSANCE NORMALE DU CERVEAU ET DU CRANE.

Avant d'aborder l'étude clinique, un rappel anatomique , embryologique et un rappel de la croissance du crâne et du cerveau nous paraît indispensable.

On distingue au squelette de la tête , 2 parties, le crâ- et la face. Le crâne est une boîte osseuse contenant l'encéphale ; on lui distingue une partie supérieure , la voûte et une partie inférieure, la base. La face est un massif osseux appendu à la moitié antérieure et inférieure de la base. Huit os composent le crâne, sans compter les os vormiens. Les temporaux et les pariétaux sont des os pairs et symétriques. Le frontal, l'ethmoïde, le sphénoïde et l'occipital sont des os impairs. Les os sont séparés entre eux par les sutures et les fontanelles.

Les principales sutures sont :

A. au niveau de la voûte

I. Dans le sens sagittal ou antéro-postérieur

a) La suture métopique ou intre-frontale, qui va de la base du nez à la fontanelle bragmatique.

b) La suture sagittale ou inter-pariétale, qui s'étend de la fontanelle bregmatique à la fontanelle lambdoïde.

2. Dans le sens transversal

a) Les sutures coronaires ou fronto-pariétales situées entre la fontanelle bregmatique et le ptérion.

b) Les sutures lambdoïdes ou pariéto-occipitales situées entre la fontanelle lambdoïde et l'astérion.

Ces sutures principales sont réunies entre elles par des sutures moins importantes.

Leur fermeture normale se situe entre 30 et 45 ans, par-

fois plus tard, à l'exception de la métopique qui se ferme dans les premiers mois de la vie.

Les principales fontanelles sont la bregmatique, antérieure, qui se ferme entre 6 et 24 mois et la lambdoïde , postérieure, qui se ferme quelques mois après la naissance.

B. <u>au niveau de la base</u>

Une suture antérieure ou sphéno-ethmoïdale et une suture postérieur ou sphéno-occipitale. Elles se ferment respectivement à l'âge de 7 et 20 ans.

La morphogénèse du crâne se fait par plusieurs étapes. Au sein du mésenchyme séparant la membrane pharyngienne de la chorde dorsale, apparaissent les premiers éléments cellulaires du scléroblastème crânien. Celui-ci se développe au cours du deuxième mois de la vie foetale et prépare le schéma membraneux de l'ossification future, avec une base et une voûte. Au cours du troisième mois un processus de chondrification édifie uniquement la base. L'ossification débute , endochondrale pour la base, membraneuse pour la voûte. En certains points de la "coiffe conjoctive " qui recouvre l'encéphale, apparaissent des foyers d'ossification qui, par extension périphérique et épaississement, aboutissent à la formation de pièces squelettiques qui vont constituer les os de la voûte crânienne.Les os sont séparés par un tissu conjoctif, les sutures et les fontanelles. L'épaisseur des sutures mesure à peu près un millimètre à la naissance.

Les sutures vont jouer un rôle de premier plan dans l'accroissement crânien ultérieur. BOLK en I9I9, définissait les deux phases de cet accroissement. Durant la première phase, s'étendant jusqu'à l'âge de deux ans, l'accroissement est fait essentiellement par les bords des os membraneux ; au début de la seconde phase, les sutures deviennent dentelées et l'accroissement est fait lentement par la surface des os.

PRITCHARD et col. en I956, étudiant la structure des sutures , distinguent cinq couches transversales comportant deux basales osseuses, deux capsulaires fibreuses, séparées par une couche vasculoconjoctive et deux longitudinales, rattachées au périoste. Cette structure a permis de les comparer aux articulations et aux cartilages de conjugaison. A la période d'accroissement crânien, l'ostéogénèse est très active au niveau de ces deux couches basales osseuses. prédominant sur le rebord sutural.

Le crâne et le cerveau, de la même provenance morphogénètique, excercent des interactions qui président à leur développement. Le cerveau agit continuellement sur le développement du crâne par les pressions qu'il exerce sur la voûte au cours de la croissance rapide et précoce. L'importance de cette action du cerveau ne doit pas faire omettre des facteurs , en grande partie d'ordre génétique , qui contrôlent et harmonisent les mécanismes élémentaires (LEFEBVRE & col. I955).

Cette action du cerveau est bien connue chez le microcéphale.

La croissance du cerveau au cours des premieres années est quasi tumorale, son volume double à 6 mois, triple à 2 ans ; à 3 ans , il atteint le 85% de son poids définitif (COPPOLETTA & WOLBACH I933).

L'appréciation de la croissance crânienne est de grande importance et on dispose globalement de 3 tests commodes :

a) Périmètre crânien

Il est mesuré avec un ruban métrique selon la plus grande circonférence crânienne : pratiquement on se place en avant , juste au dessus des arcades sourcilières et en arrière , sur la partie la plus saillante de l'occiput. Cette courbe doit être comparée chez le jeune enfant au périmètre thoracique qui est inférieur de deux centimètres au début de la vie et ne

rattrape son retard qu'à I8 mois.

b) Index céphalique

Le plus important est l'horizontal (ICH).
Celui-ci est donné par le rapport suivant :

$$ICH = \frac{\text{Diamètre transversal (ou bipariétal) x IOO}}{\text{Diamètre antéro-postérieur}}$$

Il est égal en moyenne à 78.

Il est peut-être utile aussi de calculer l'index céphalique vertical (ICV) . Celui-ci est donné par le rapport suivant :

$$ICV = \frac{\text{Diamètre basilo-bregmatique x IOO}}{\text{Diamètre antéro-postérieur}}$$

Il est égal en moyenne à 72,5.

Ces index sont de préférence calculés directement sur les clichés radiologiques.

c) Les angles crâniens et faciaux

Nous en retiendrons deux :

L'angle de Welker, qui a pou sommet , le milieu de la gouttière optique et est formé par deux lignes, l'une aboutissant au nasion , l'autre au basion. La valeur oscille entre II5 et I20°.

L'angle de Cloquet, est calculé à partir de deux lignes droites , la ligne aurico-alvéolaire et la ligne faciale. Il mesure en moyenne 62°.

FACTEURS ETIOLOGIQUES GENERAUX

FREQUENCE :Classiquement , la craniosténose est une affection rare. En fait il n'existe pas de statistiques néo-natales valables dans la mesure où on ne fait pas encore une détection systématique. Les pourcentages sont variables ; un nouveau-né sur mille pour MONNET & PU - GEAUT I962, est certainement plus important pour RUBIN (I937), qui atteint un sur cent, en incluant ce qu'il

appelle les formes mineurs. ANDERSON & GEIGER (I965), sur le nombre total des hospitalisations à la Clinique Pédiatrique de Los Angeles durant I5½ ans, rapportent une craniosténose sur six cent quarante-trois enfants hospitalisés.

RACE : Tous les auteurs s'accordent pour rejeter une incidence raciale ; il est à signaler que les auteurs français (ROUGERIE, I967, MONNET & col. I968, THUREL, I968) , remarquent la haute fréquence de la maladie chez les enfants originaires d'Afrique du Nord.

SEXE : Tous les auteurs s'accordent à reconnaître une nette prédominance dans le sexe masculin. Les rapports changent suivant les auteurs de 60 à 85 % (65 % pour BERTELSEN, I958 78% pour LAITINEN, I958, plus de 80% pour KLEIN . I966). SHILLITO & MATSON en I968 sur cinq cent dix-neuf cas opérés , remarquent une différence de distribution suivant la forme, la prédominance du sexe masculin est nette, à part l'acrobrachycéphalie et la plagiocéphalie où le sexe féminin prédomine. GUNTHER (I93I) a suggéré la possibilité de cas méconnus parmi les filles aux longs cheveux ; ceci est pris en considération par de nombreux auteurs.

AGE : L'oblitération prématurée des sutures dans la craniosténose a lieu en général avant la naissance ou immédiatement après celle-ci. Il arrive souvent que les parents de l'enfant déclarent qu'une déformation crânienne a été observée à la naissance déjà. Parfois cette déformation a entravé l'accouchement normal de l'enfant ; une scaphocéphalie accentuée a plusieurs fois présenté un obstacle considérable , de sorte qu'un accouchement aux forceps ou une césarienne a été nécessaire.

HEREDITE :Pour la plupart des auteurs , la craniosténose est une maladie probablement héréditaire. Elle appa-

raît plus fréquement dans la même famille . que le simple hasard , (DAVIS & col. I969). Plusieurs cas sont rapportés où l'incidence familiale sur plusieurs générations a été démontrée (GREIG I926, FRENCH & SUECHTING I955, GORDON I959, GILLOT & col. I960, BELL & col. I96I, ALBERCA-SERRANO & col. I964, ACQUAVIVA & col. I966, BASSIERES I969). La nature héréditaire dans des conditions semblables a été mise en évidence sur une lignée de lapins , par les experiences de GREENE en I933. La transmission de la maladie de Crouzon est dominante selon FLIPPEN (I950) alors que dans la maladie d'Apert et les formes simples , n'est pas aussi ordinaire. Il se peut, comme le suggére LAITINEN (I958), qu'il s'agisse d'un gène labile où le milieu extérieur soit responsable de sa manifestation.

CRANIOSTENOSE ET AUTRES CONDITIONS PATHOLOGIQUES

L'association de la craniosténose avec d'autres conditions pathologiques est fréquement signalée dans la littérature La fermeture précoce des sutures est connue dans la microcéphalie . Plusieurs cas de rachitisme , avec craniosténose sont rapportés (REILLY & col I964) ainsi que l'association avec l'hydrocéphalie (FISHMAN & col. I97I) ou à la suite d'un traitement d'hydrocéphalie par dérivation ventriculo-atriale . DUGGAN & col. I970, dans une étude analytique de craniosténoses secondaires , signalent différents syndromes malformatifs, tels que le syndrome de Rubinstein- Taybi, Treacher- Collins et Carpenter; ainsi que d'autres conditions pathologiques, telles que l'hypercalcémie idiopathique, l'hyperthyroïdisme, des désordres hémolytiques, tels que l'ictère hémolytique, la polycythémie vraie, la thalassémie.

THEORIES ETIOPATHOGENIQUES - CONCEPTIONS ACTUELLES

Il existe un très grand nombre de théories tendant à expliquer l'origine des craniosténoses. Classiquement elles sont divisées en trois groupes. :

I. Celles qui accusent une lésion primitive de la base du crâne, avec fermeture secondaire des os de la voûte.
   a) Anomalie du développement du sphénoïde, proposée par OGILVIE & POSEL (I927)
   b) Hypoplasie de la base du crâne proposée par GUNTHER
   c) Théorie d'Ida MANN (I935), qui invoque un arrêt de croissance dans un des deux bourgeons qui concourent à la formation de la base.

Ces théories semblent définitivement abandonnées. Divers arguments viennent les réfuter ; nous citons les plus solides. Chez le lapin , GREENE a noté que la base était parfaitement intacte au début de l'affection et se déforme secondairement . Si le traitement est appliqué dans les premiers mois de la vie, la base conserve un aspect quasi normal.

Récemment, MOSS (I975) revient sur l'implication de la base du crâne dans le processus de la craniosténose. Selon lui les sutures se ferment secondairement. Le premier événement semble bien être une dysostose de plusieurs os de la base du crâne. Cette dysostose affecte à la fois la forme et les relations spatiales des os, bouleversant ainsi la localisation des 5 principaux trajets des fibres de la dure-mère. Par conséquent les relations entre les os et la dure-mère sont modifiées et les sutures se ferment secondairement et précocement.

2. Celles qui font appel à un dérèglement d'un centre morphogénétique diencéphalo-hypophysaire.
   a) La théorie endocrinienne de BERTOLLOTTI (I9I4)
   b) La théorie diencéphalo-hypophysaire de SANTA-MARIA

Elles restent très hypothétiques.

3. Celles qui évoquent une anomalie primitive de la voûte.
   a) Théorie inflammatoire de VIRCHOW (I857). Il avait conçu l'idée qu'un processus inflammatoire pouvait

se développer dans les méninges et retentir sur les os , entraînant une suture pathologique.

b) Théorie syphilitique de FOURNIER (I898) , incriminant la responsabilité de syphilis.

c) Théorie du traumatisme intra-utérin de THOMA (I907). La pression exercée par le muscle utérin pourrait en cas d'oligoamnios , entraîner la fermeture des sutures.

d) Théorie du déplacement du centre d'ossification de RIEPING (I9I9) ; pour cet auteur , lorsque l'ossification primaire des pariétaux se déplace sur la ligne médiane, il en résulte une synostose prématurée de la sagittale, le même principe s'applique au frontal et à l'occipital, expliquant les autres variétés de craniosténose.

e) Défect dû à une anomalie du tissu germinal embryonnaire , thérorie proposée par PARK & POWERS (I920) Ceux-ci croyent que le défect primaire réside dans le tissu germinal embryonnaire et que les synostoses précoces surviennent à cause des anomalies congénitales du tissu mésenchymateux qui sépare normalement les os du crâne , faisant ainsi des synostoses précoces , un phénomène secondaire. Ils font remarquer la ressemblance d'origine , entre les déformations crâniennes et celles des extrémités et l'ensemble est appelé acrocéphalosyndactylisme. Dans ce dernier cas, la fusion d'un os avec un autre, soit compléte, soit par des ponts, doit exister très tôt dans la vie embryonnaire puisque la différenciation de ces os se fait à la septième semaine de la vie intra-utérine. Si cette association de déformation des pieds et des mains résulte d'un défect germinal embryonnaire, il semble logique d'admettre que les déformations crâniennes ont une même origine et existent déjà dans les blastèmes du squelette ; il est aussi plus que probable, que le même type de tissu mésenchymateux

soit impliqué dans les deux cas et que c'est là qu' existe la lésion fondamentale. Selon les auteurs , il y a deux anormalités distinctes qui peuvent être mises à l'actif du tissu mésenchymateux : d'abord par inca - pacité de produire une nouvelle croissance osseuse et ensuite la capacité de s'ossifier très vite . La théorie de PARK & POWERS est celle dont l'echo était presque unanime et demeure jusqu'à nos jours la plus communément admise, comme pouvant expliquer la fermeture précoce des sutures.

D'autre part , actuellement , des arguments expérimen - taux et cliniques permettent de rejeter la responsabi - lité des facteurs acquis au voisinage du terme ou après la naissance.

Avant de clore le chapitre d'étiologie , nous mentionnons la fréquence élevée des craniosténoses chez les jumeaux univitellins, dix fois supérieure pour BERTELSEN (I958) que chez la population normale.

CLINIQUE

Comme nous l'avons noté à la définition de la maladie, de la fusion prématurée des sutures , il en résulte une dysmorphie crânienne et une souffrance cérébrale.

Etude de la dysmorphie ou déformation crânienne

La dysmorphie crânienne est le signe le plus marquant, celui qui, en premier lieu, attire l'attention. Elle varie suivant la suture sténosée. Elle est la conséquence de l' application des lois énoncées par VIRCHOW et elle est plus importante selon la précocité de la sténose suturale.

Dans la scaphocéphalie (sténose de la suture sagittale), la tête prend un aspect allongé d'avant en arrière avec aplatissement transversal. Le front est bombant , l'occiput toujours proéminant. Très souvent , à l'endroit de la

suture , existe une crête en cimier de casque, donnant à la tête , l'aspect classique " en carène de bateau renversé " ; le retentissement facial est moins marqué. Les mensurations crâniennes montrent l'allongement du dia -- mètre antéro-postérieur, la diminution de diamètre transversal ; l'index céphalique est inférieur ou égal à 75, le perimètre crânien est normal ou peu modifié.

Dans la trigonocéphalie (sténose de la suture métopique), l'absence du développement des os frontaux rend le front étroit et court, sans bosse frontale. Une crête médiane est facilement visible et palpable. La tête vue de haut présente l'aspect caractéristique triangulaire.

Dans l'acrobrachycéphalie (sténose de la coronaire), la tête en avant est haute, large, le front vertical, parfois surplombant avec les bosses frontales saillantes. En arrière , elle est aplatie, tantôt arrondie à sa partie supérieure , donnant à la tête un aspect en tour (turricéphalie) ou au contraire pointue. Il peut alors exister au niveau du bregma, une bosse en "chapeau de cown". Les mensurations crâniennes démontrent une diminution nette du diamètre antéro-postérieur, le diamètre transversal est conservé ou agrandi , l'index céphalique est égal ou supérieur à 82 . alors que le perimètre crânien est diminué . Ces anomalies crâniennes sont souvent jointes à des modifications faciales donnant souvent à la face , un aspect lunaire.

Dans la plagiocéphalie (sténose unilatérale coronaire), les anomalies sont moins marquées. La caractéristique , c'est l'asymétrie du crâne qui, du côté sain , apparaît comme normalement développé, alors que du côté atteint, comme atrophié. La bosse frontale du côté atteint est aplatie , sourcil et la paupière supérieure sont surélevés , l'oeil apparaît modérément exorbité. La dysmorphie est encore plus évidente si on regarde de haut.

Dans l'oxycéphalie , déformations ne peuvent pas être

systématisées . Ceci tient au nombre plus ou moins élevé des sutures sténosées, mais surtout à la prédominance de l'une d'entre elles et à l'antériorité de la sténose suturale. Habituellement , la tête est modérément haute et allongée , les fontanelles sont fermées et le vertex prédomine. La tête est parfois ronde ou raccourcie et haute. Le manque de croissance crânienne aboutit à une forme microcéphalique d'où l'intérêt du diagnostic différentiel avec la vraie microcéphalie.

La sténose isolée de la suture lambdoïde est exceptionnelle , elle se caractérise par un aplatissement et un sous-développement de l'occiput, avec expansion compensatrice des parties antérieures du crâne.

Dans la maladie de Crouzon , le crâne accuse une forme variable plus souvent proche de celle de l'acrobrachycéphalie, plus rarement de celle de l'oxycéphalie. Très caractéristique est la malformation faciale avec un nez en "bec de perroquet" et une hypoplasie du maxillaire supérieur donnant à ces malades , avec l'exophtalmie toujours constante, un aspect de batracien.

Dans l'acrocéphalosyndactylie d' Apert, le crâne est très haut , avec un front bombant, surplombant la face, la région occipitale est aplatie. Les malformations faciales sont fréquentes.

Souffrance cérébrale

La souffrance cérébrale se manifeste essentiellement par des signes ophtalmologiques, des signes neurologiques et des troubles mentaux. Son origine est unanimement reconnue comme étant l'élévation de la pression intracrânienne, conséquence de la disproportion entre la cavité crânienne , dont la capacité est réduite et du volume cérébral, dont la croissance est quasi tumorale dans les trois premières années de la vie. A partir de l'âge de 7 ans , quand la croissance cérébrale est pratiquement achevée, l' HIC se stabilise puis la

pression intracrânienne redevient normale, pour certains auteurs aux dépens d'une atrophie cérébrale. Les études radiologiques et la constatation de l'HIC lors de la ponction lombaire (LAITINEN I956, BERTELSEN I958), confirment l'existence de l'HIC. Celle-ci ne se rencontre que rarement dans la scaphocéphalie , la plagiocéphalie et la trigonocéphalie, alors qu'elle est fréquente aux autres formes.

Signes ophtalmologiques.

Depuis la première description de l'affection , l'attention des auteurs sur la fréquence des signes ophtalmologiques ne saurait pas tarder ; souvent au premier plan . parfois révélateurs , ils constituent par l'atteinte du nerf optique , un élément capital du pronostic et de la conduite thérapeutique. Ils intéressent la position oculaire, la motricité et la fonction visuelle elle-même.

L'exophtalmie est le signe le plus fréquement rencontré. Directe, en règle irréductible, bilatérale quoique parfois asymétrique ou unilatérale dans la plagiocéphalie, elle est présente et nette , surtout lorsque la suture coronaire est impliquée, alors que dans la scaphocéphalie , elle est exceptionnelle ou nulle pour la plupart des auteurs. Elle est parfois si sévère , que les paupières n'arrivent pas à protéger les globes , avec le haut risque de kératites et de perforations de la cornée. La veritable luxation oculaire peut exister (MOUNT I947, HOWELL I954, MATSON I969). Son association fréquente , avec l'atteinte du nerf optique, estimée à environ 50% chez les oxycéphales , selon BERTELSEN (I958), prend une haute signification. La réduction de la capacité orbitaire est la cause de l'exophtalmie. L'HIC a été incriminée comme facteur associatif ou aggravant (KING I938, BERTELSEN I958, PUGEAUT I96I, THUREL I968). Dans la maladie de Crouzon , l'existence en outre de l'hypoplasie du maxillaire supérieur , rend l'exophtalmie présente ed règle.

L'hypertérolisme est fréquent, souvent associé à l'exophtal-

mie ; il est d'intérêt moindre, néanmoins il constitue un facteur favorisant de strabisme et d'amblyopie (GROS & Col. I961). Le phénomène inverse , hypotérolisme, est signalé dans la trigonocéphalie (F.ANDERSON & col. I962).

Le strabisme est aussi un signe relativement fréquent. Divergent dans la plupart des cas , il est parfois différent à chacun des deux yeux. Rare à la scaphocéphalie, il est unilatéral à la plagiocéphalie du côté atteint (ROYER & Col.) 1969. Il n'est pas habituellement de caractére paralytique, pourtant des cas d'atteinte oculomotrice et même d'ophtalmoplégie , ont été rapportés (BERTELSEN I958). Son origine est anatomique , à savoir des modifications des cavités orbitaires.

L'atteinte du nerf optique constitue le maître symptôme , dont la gravité rend hautement significative , sa découverte précoce. La cécité en est parfois l'aboutissement. MELTZER en I908 , signale I0.7% d'oxycéphales , de sexe masculin, à l'Institut Royal d'aveugles de Saxonie et 6,4 % de sexe féminin. CORDES en I952, attribue l'oxycéphalie comme cause dans le 5% des cas de cécité aux Etats-Unis, résultant d'une atrophie optique. Pour UHTHOFF (I9I4), le 7 ou 8 % des cas d'atteinte du nerf optique , deviennent complètement aveugles. Pour PUGEAUT (I96I) et VIGOUROUX & col. (I965), 30% des craniosténo ses abandonées à leur évolution naturelle, présentent de graves troubles de la vision.

La fréquence de l'atteinte du nerf optique , varie suivant le type de la craniosténose, exceptionnelle à la scaphocéphalie et à la trigonocéphalie ,elle est au contraire très fréquente quand la suture coronaire seule ou associée à d'autres est sténosée. Pour JENSCH (I942), I2,2% d'oxycéphales ont une complication du nerf optique, BERTELSEN (I958), 36% d'oxycéphales et 80% de ceux qui souffrent de la maladie de Crouzon. Les troubles surviennent habituellement avant l'âge de 7 ans, leur traduction

sur le plan fonctionnel se manifeste par la baisse progressive de l'acuité visuelle, souvent malheureusement difficile à déceler par les enfants, sur le plan objectif par les signes du fond d'oeil. Les signes du fond d'oeil évoluent classiquement en deux phases :

I. <u>L'oedème papillaire</u>, de varieté chronique , évoluant du simple flou à la saillie de la papille me - surable en dioptries , sans hémorragies.

2. <u>L'atrophie optique post-stase</u>, avec un disque blanchâtre, parfois déprimé à bord net.

Cette évolution évoque une atrophie optique consécutive à l'HIC. Cette origine est unanimement admise, à part certaines exceptions d'auteurs défendant l'opinion d'atrophie optique primitive. Les plus interessantes sont :

- Un étirement ou une coudure anormale du nerf , par les déformations de la base (GREIG I926, GARCIN % col. I934).

- Une copression du nerf optique dans un canal optique étroit (GARCIN % col. I934)

- Une copression du nerf optique par la carotide interne , placée particulièrement en avant. (BEHR I9IO).

- Une atrophie optique ischémique par défaut d'irrigation et stase veineuse. (GUNTHER I93I, GREIG I926).

La concordance des signes cliniques , radiologiques, l'aspect oedémateux de la papille et leur évolution souvent parallèle vers l'amélioration après l'intervention décompressive, sont des arguments solides en faveur de l'hypothése formulée premièrement par FRIEDENWALD (I893), at - tribuant l'atteinte du nerf optique à l'HIC.

Après cette étude , une régle capitale se dégage :

<u>l'apparition d'une complication oculaire au cours d'une craniosténose , est une indication opératoire formelle.</u>

<u>Les troubles de la réfraction</u> sont moins graves et moins fréquents : il s'agit presque toujours d'une hypermétropie , probablement consécutive à l'entravement de la croissance longitudinale du globe, en raison des anomalies orbitaires.

<u>Les troubles du champ visuel</u> sous forme de restriction concentrique ou de scotomes nasaux ou supérieurs, accompagnent en principe une atrophie optique , de même que le <u>nystagmus</u>.

D'autres signes ophtalmologiques inconstats cités dans la littérature sont : le colobome d'iris, la rétinite pigmentaire, les opacités du corps vitré et les fibres à myéline. La pré - sence de fibres à myéline pour HOWELL (I954) , KOZIAK (I954), et LARMANDE & col. (I959) , est une constatation fréquente.

<u>Signes neurologiques</u>

Ils sont de moindre importance, comparés aux signes ophtalmologiques.

<u>Les céphalées</u> constituent le signe le plus habituel, sans caractère particulier, diffuses , antérieures ou postérieures , parfois unilatérales. Elles sont souvent accompagnées de nausées et de vertiges.

L'épilepsie est une manifestation relativement rare, en principe généralisée, ne différant guère de l'épilepsie idiopathique, rarement focale. Son incidence est nettement plus élevée dans l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon.

L'atteinte des nerf crâniens . tels que <u>l'olfactif</u> (GREIG I926. MOUNT I947, COHEN-SOLAL % col. I965). <u>le trijumeau</u> (BERTELSEN I958) et <u>l'auditif</u> (AUBRY I935) a été rapportée.

Les troubles sensitifs et moteurs sont rares et en général légers, tels qu'une légère hypoesthésie, un réflexe plus vif ou un cutané plantaire pathologique.

Troubles mentaux

L'existence de troubles mentaux au cours d'une craniosténose est habituelle. Leur fréquence et leur gravité s'accroît avec le nombre des sutures sténosées, surtout lorsque la coronaire est intéressée. Dans la scaphocéphalie , ils sont rares. Leur gravité est probablement en rapport avec la précocité de la fermeture des sutures. Malgré qu'ils sont cités par tous les auteurs , les statistiques objectives font défaut ; dans une KLEIN (1966), testant 21 enfants , en trouve 10 avec un QI normal, 6 avec un QI entre 90 et 70et 5 avec un QI entre 70 et 50. On admet que cliniquement , ils se présentent sous un aspect polymorphe, allant du simple retard- c'est le cas le plus fréquent - à la débilité. Très souvent , on rencontre des troubles du comportement , l'enfant devient instable, irritable, colérique ou agressif.

Pour la pathogénie des troubles mentaux, deux interprétations sont avancées ; la première d'un trouble inhérent au processus malformatif (KISSEL & col. 1959, FREEMAN & BORKOW 1962), la seconde impliquant la responsabilité de l' HIC. L'amélioration des troubles mentaux , constatée après l'intervention chirurgicale (INGRAHAM & col. 1948, Mc LAURIN & col. 1952, H. ANDERSSON & col., SHILLITO & col. 1968) , constitue un argument très solide en faveur de la responsabilité de l'HIC. Par ailleurs , des malformations cérébrales concomitantes sont bien connues ; l'agénésie du corps calleux accompagne souvent le syndrome d'Apert , l'arinencéphalie accompagne parfois la trigonocéphalie. Reste enfin encore un élément qui jouerait pour certains, un rôle prédominant dans l'apparition des troubles psychiques : ce sont les incidences psychologiques, sociales et éducatives qui tendent à faire de ces enfants des êtres complexés , vivant en marge de la société. Pour PARK & POWERS (1920), cela est particulièrement vrai dans l'acrocéphalo-syndactylie d' Apert et dans la dysostose crânio-faciale de

Crouzon où , du fait de leur aspect hideux, ces enfants sont séparés du reste du monde et subissent l'influence débilitante du milieu retiré dans lequel ils vivent.

Troubles endocriniens

Les troubles endocriniens paraissent assez fréquents, pour BERTELSEN (1958) dans 40% des cas. Leur traduction est variable : retentissement sexuel donnant au maximum un syndrome adiposo-génital , diabète insipide , myxoedème , acromégalie, adiposité. Le plus souvent , il s'agit d'un simple retard staturo-pondéral, qu'on tend à mettre en relation avec des perturbations des centres diencéphalo-hypophysaires (DAVID & col. 1966). L'origine de ces troubles serait l' HIC.

Anomalies congénitales associées à la craniosténose

Des anomalies congénitales touchant toutes les parties de l'organisme , surviennent indiscutablement plus fréquemment chez les patients atteints de craniosténose que chez les autres. La syndactylie est fréquente et elle constitue l'élément indispensable pour compléter le syndrome d'Apert. Dans cette entité clinique , elle intéresse les quatre membres de façon souvent symétrique, parfois elle est associée à une polydactylie. L'hypoplasie du maxillaire supérieur fait partie intégrante de la maladie de Crouzon. Des malformations bucco-faciales sont notées , telles que le palais en ogive et la fente palatine, la macroglosie, les anomalies dentaires , l'implantation basse des oreilles, la dépression de l'os nasal, la fente de la lèvre, les anomalies oculo-palpébrales. Des malformations cérébrales et vertébro-médullaires sont notées, telles que l'agénésie du corps calleux, l'arhinencéphalie, l'agénésie olfactive, l'encéphalocèle, le spina-bifida, l'aplasie des disques intervertébraux et la fusion des vertèbres. Enfin, d'autres malformations telles que le

rein polykystique, les anomalies génitales, les cardiopathies et les lymphangiomes cutanés.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les Radiographies du crâne

L'examen radiologique du crâne a une importance capitale pour la découverte de la maladie. Il doit être fait sans tarder à la moindre suspicion clinique et si le diagnostic demeure incertain , il doit être répété dans de brefs délais . L'étude radiologique apporte des renseignements sur la forme du crâne, souvent méconnue par les cheveux longs, sur l'état des sutures et elle démontre les répercussions de la synostose au niveau de la voûte et de la base du crâne.L' examen comporte des clichés en incidence habituelle (face et profil ddc. , TOWNE). La prise d'une vue tangentielle par rapport à la voûte , le long de la suture suspecte de sténose , constitue pour DU BOULAY (I965) et TOD & col, (I97I) un excellent moyen de détection. Non moins utile , est l' étude radiologique post-opératoire; elle renseigne sur l' état de la tranchée de la craniectomie lnéaire , mettant en évidence la formationprobable des ponts osseux ou une reconstruction osseuse. En outre , par le calcul de l'index céphalique , on peut mieux constater le résultat esthétique post-opératoire.

Les déformations crâniennes découverte radiologiquement , correspondent à celles décrites cliniquement.

Les anomalies de suture doivent être analysées méthodiquement. La disparition complète de l'image suturale est le signe fondamental ; souvent , on constate une disparition de la dentelure suturale lorsque celle-ci est déjà individualisée. Le rétrecissement extrême de la suture est un signe alarmant, alors que sa disparition partielle constitue un signe précurseur. La mise en évidence d'un pont osseux à un point quelconque du trajet sutural signifie

une réduction considérable de sa valeur fonctionnelle. Un autre signe aidant le diagnostic , est une densification osseuse para-suturale. Une chose est à retenir: la synostose radiologique constatée est en retard sur la fermeture fonctionnelle fibreuse, voire même sur une authentique soudure osseuse, dont la faible minéralisation peut pendant longtemps tromper sur l'état de la suture.

Les répercussions de la craniosténose sur la voûte , mises à part les déformations sont l'expression de l'HIC. Il s'agit des impressions digitiformes , zones de résorption de la table interne, pouvant aller jusqu'une perte de substance, avec hernie cérébrale ou une disparition complète de la table interne. La plupart des auteurs y voient en négatif le dessin des circonvolutions , érodant l'os par l'intermédiaire du LCR sous pression. Une chose est caractéristique : les impressions digitiformes ne sont pas accompagnées de distension des sutures , de celles bien entendu demeurant ouvertes, comme c'est classique à l'HIC , d'autre origine pendant l'enfance. L'explication serait due au fait que l'HICà la craniosténose, se développe graduellement et laisse le temps aux sutures fonctionnelles de s'adapter.

Des variations d'épaisseur de la voûte ont été décrites ; il s'agit d'un épaississement par plages, pouvant réaliser un aspect " en poils de brosse", rappelant celui observé au cours de certains reviviscences hématopoïetiques.

La base du crâne subit des répercussions d'une part directement par la fermeture précoce, d'autre part à la suite de l' HIC. Les déformations primaires sont de moindre degré ; on note essentiellement un rétrécissement de la fosse cérébrale antérieure dont le plancher devient plus court en cas de fermeture de la coronaire ;ceci est accompagné de la diminution de la profondeur des orbites.

KNUDSON & FLAHERTY (I960), décrivent un rétrécissement de la fosse cérébrale postérieure, dont le plancher devient plus profond dans le cas de fermeture de la lambdoïde. Les déformations de la base consécutives à l'HIC, sont plus importantes. On note une dépression de la lame criblée de l'ethmoïde qui même parfois , peut faire hernie dans les cavités nasales , l'effacement , voire même la disparition de la crête (petite aile du sphénoïde)séparant les fosses antérieures et moyennes. Les Les planchers des fosses antérieures et moyennes sont enfoncés et l'angle sphénoïdal se modifie (jusqu'à I45^{o}), c'est la lordose basilaire. La selle turcique est rarement érodée , elle est le plus souvent déformée, habituellement élargie.

Examen du liquide céphalo- rachidien

Rares sont les auteurs qui analysent de manière détaillée le LCR. Sa pression par voie lombaire est habituellement élevée , temoignant l'HIC ; les valeurs oscillent entre 20 et 50 cm H20. La ponction lombaire est un geste à proscrire à cause du danger qu' elle comporte dans le cas d'une HIC méconnue ; d'ailleurs , elle est dépourvue d'intérêt pratique.

Electroencéphalogramme.

La fréquence des altérations électroencéphalographiques est diversement appréciée par les auteurs. Elle semble être liée à l'âge de l'enfant et au stade évolutif de la maladie. Le plus souvent , les anomalies rencontrées sont discrètes, sous forme d'une mauvaise organisation des rythmes de fond , avec ou sans surcharge des rythmes lents. Des anomalies paroxystiques d'allure comitiale, sont relativement rares , de même que des anomalies en foyer.

Les perturbations sont d'autant plus minimes que l'enfant

est plus jeune et la craniosténose bien compensée . A l'inverse, elles sont d'autant plus marquées que les signes de souffrance cérébrale se précisent. Il est évident que le bilan électroencéphalographique comporte un intérêt , non seulement pour évaluer le pronostic, mais aussi dans une certaine mesure , pour apprécier l'importance des lésions encéphaliques et l'efficacité du traitement.

Pneumoencéphalographie gazeuse

La pratique de la PEG a davantage un intérêt pronostique que diagnostique. A l'heure actuelle, sa pratique est essentiellement réservée aux cas où un bilan de souffrance cérébrale est indispensable ou encore aux cas où l'on suspecte une malformation cérébrale associée à la craniosténose. Les trouvailles habituellement sont maigres (EPSTEIN I966) ; ils consistent particulièrement à la mise en évidence d'une dilatation du système ventriculaire souvent discrète ou d'une atrophie corticale.La réduction du système ventriculaire peut aussi être observée aux cas de forte HIC et d'oedème cérébral (KING I942, BERTELSEN I958).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il est relativement facile de poser le diagnostic de craniosténose en tenant compte de l'examen clinique et radiologique. Il y a peu d'affections qui peuvent prêter à un diagnostic différentiel ; parmi celles-ci, la microcéphalie est la plus importante. C'est elle qui pose le problème le plus difficile. Sa confusion à la fin du siècle passé avec la craniosténose, fut à l'origine du discrédit longtemps attaché au traitement chirurgical de craniosténose. Il ne suffit pas de définir les

craniosténoses par la fermeture précoce des sutures de la voûte crânienne, car les microcéphalies répondent aussi à cette définition. La différence est que dans les craniosténoses , la synostose est active , alors que dans la microcéphalie est passive, due à l'absence de pression centrifuge endocrânienne par atrophie cérébrale (FELD I958). La distinction est donc capitale.

En faveur d'une microcéphalie . on peut retenir un certain nombre d'éléments. L'enquête étiologique qui permet de retrouver une embryopathie d'origine variable. l'aspect morphologique du crâne qui conserve une forme arrondie, régulière comme un crâne en miniature, l'aspect dysmorphique résulte d'ailleurs de la disproportion entre le petit crâne et le volume facial normal. Dans certains cas cependant, le crâne prend un aspect oxycéphalique ou acrobrachycéphalique, dû au décubitus dorsal prolongé. Si les signes habituels de ces formes de craniosténose manquent, comme l'exophtalmie ou les manifestations de l ' HIC , en revanche les signes neurologiques sont plus importants et le retard mental beaucoup plus évident à la microcéphalie. Enfin , les examens complémentaires apportent les précisions définitives. Radiologiquement , dans la microcéphalie , le crâne est aminci, de tonalité uniforme, sans aucune impression digitiforme. L' EEG a des altérations beaucoup plus importantes à la microcéphalie et la PEG montre une atrophie cérébrale marquée. Si, malgré tout, le diagnostic demeure incertain , une surveillance clinique et paraclinique est strictement nécessaire.

D'autres déformations crâniennes pouvant prêter à un diagnostic différentiel, mais facilement . éliminées, sont les déformations fugaces d'un accouchement dystocique, comme le céphalématome , les déformations liées à un décubitus prolongé se voyant essentiellement chez les prématurés ou les encéphalopathes. Les ictères hémolytiques congénitaux avec souvent un crâne de type acrocéphale peuvent donner lieu à des confusions. Dans les cas de plagiocéphalie, le diag-

nostic différentiel doit se faire tout d'abord entre les asymétries crâniennes souvent posturales relativement fréquentes , même chez l'enfant normal et d'autre part entre l'hémiatrophie cérébrale et les kystes porencéphaliques, l'hématome sous-dural ou d'autres lésions occupant de l' espace, le défaut de développement osseux de l'orbite. Dans ces cas , le diagnostic différentiel est relative - ment facile avec l'examen clinique et paraclinique. NATHAN & col. en 196I et NATHAN & col. en 1970, proposent comme signe pathognomonique de la plagiocéphalie , l'obliquité du septum nasal , visible aux radiographies du crâne.

TRAITEMENT

Le traitement des craniosténoses est chirurgical. Il vise un but double :

- décomprimer le cerveau et lever l ' HIC ; prévenir l'installation d'une HIC.
- assurer le retour à la plasticité des os crâniens en créant des sutures artificielles , afin de permette un développement cérébral normal.

L'ère du traitement chirurgical a débuté par LANNELONGUE qui en I890, fut le premier à pratiquer une craniectomie linéaire. Son exemple a été suivi par César ROUX à Lausanne , LANE aux Etats-Unis et JACOBI en Allemagne. Après la période de discrédit qui a suivi les premiers échecs chirurgicaux, on s'est borné à différentes interventions dont le but souvent était palliatif. SCHLOFFER en I9I3, pour épargner la vue , propose la décompression orbitaire ; CUSHING et SHARPE en I9I6 , pour lutter contre l' HIC, pratiquent la décompression uni- ou bi-temporale. FABER & TOWNE en I924, relancent la craniectomie linéaire . En I932, BAUER propose la craniectomie circulaire ; KEEGAN en I936,associe la craniectomie circulaire légèrement modifiée à la décompression temporale. KING en I938 et WOODHALL en I942, pratiquent

le morcellement entier de la totalité du calvarium. DANDY en I943, confectionne deux grands volets osseux, parallèles à la ligne médiane.

En présence d'une HIC , surtout chez les enfants âgés, ces différentes techniques ont toutes rencontré un certain succés ; néanmoins , dans les cas des enfants jeunes , beaucoup d'insuccés ont été enregistrés à cause de la rapide recroissance osseuse qui comblait ce qui avait été enlevé. Dans les 3 à 6 mois, une union osseuse survient, empêchant ainsi toute expansion future du crâne. Or une nouvelle opération est nécessaire si l'excroissance continue.

Les efforts des chercheurs pour empêcher cette reconstruction osseuse se concrétisent par les expériences de SIMMONS & PEYTON en I947, qui utilisent le film de tantalum , placé sur les marges de sutures artificielles et surtout par les expériences de INGRAHAM & col. en I947, qui utilisent le film de polyéthylène. INGRAHAM & col. expérimentant chez les animaux, trois matériaux inertes , le tantalum , la leucite et le polyéthylène , constatent le retard de la reossification. Pour des raisons techniques , le polyéthylène leur donne plus de satisfaction. Depuis lors , la reprise de la craniectomie linéaire, avec mise en place sur les marges des sutures artificielles du film de polyéthylène, devient une pratique universelle.

D'au tres moyens pour réduire le pouvoir ostéo-formateur ont été proposés, mais sans trouver beaucoup d'écho parmi les chirurgiens. F.ANDERSON & JOHNSON en I956, proposent la cautérisation de la dure-mère et des bords osseux de la craniectomie par la teinture d'iode ou par la solution de Zenker . BRENNER & VALENCAK en I966, VAN DER WERF en I970, pratiquent la résection de la feuille périostale de la dure-mère . KEENER en I958 , vante les mérites du caoutchouc, comme substance interposable, alors que TENG

en I962, vante ceux du téflon.

Plusieurs chirurgiens français préfèrent au lieu du matériel inerte , le matériel vivant . GROSS & col. en I952, utilisent la membrane amniotique, LECUIRE & LAPRAS en I96I, rabattent le périoste sur la tranche de la section osseuse.

A l'heure actuelle , la craniectomie linéaire est le traitement de choix de la craniosténose, surtout au stade précoce. Les autres techniques sont utilisées soit en association à la craniectomie linéaire , comme la décompression orbitaire, soit dans les stades évolutifs tardifs, comme la décompression temporale, le morcellement de KING et la confection de plusieurs volets osseux.

La technique opératoire , telle proposée par INGRAHAM & col. est la suivante : Le film de polyéthylène est coupé en tranches de 2,5 cm de large et de I5 à 20 cm. de long. Chaque bande ainsi confectionnée est enroulée au bord d'un rétracteur abdominal malléable, accordé au contour de la tête de l'enfant, Elle est ensuite enveloppée dans leau bouillante pendant 30 minutes. Le film ainsi stérilisé maintient sa forme quand il est soustrait du rétracteur malléable et prêt à être glissé sur chaque marge de craniectomie. S'il est manié avec précaution, le film épouse doucement les surfaces internes et externes de la craniectomie et il est maintenu dans cette position , par des sutures de soie à passées à travers le film et les trous pratiqués dans l'os. Lorsque la suture sagittale est fermée , l'opération a lieu habituellement en deux temps, avec quelques jours d'intervalle et cela par souci d'éviter un saignement abondant. Elle est faite à deux centimètres de part et d'autrede la ligne, médiane , pour éviter de léser le sinus longitudinal supérieur. Elle doit être étendue antérieurement à la suture coronaire et postérieurement à la suture lambdoïde. La largeur de tranches osseuses est de 8 à I0 mm.
Lorsque la suture coronaire est fermée, la craniectomie est faite en un temps, de même que si la fusion est unilatérale.

Elle doit être étendue jusqu'à la limite inférieure de la suture squameuse de la région temporale.
Lorsque la coronaire et la sagittale sont fermées, l'opération a lieu habituellement en deux temps.
L'innocuité de la méthode est reconnue par tous les chirurgiens. Les complications per- et post-opératoires sont rares. SHILLITO & MATSON (1968), citent que sur 689 opérations effectuées sur 519 enfants , ils avaient 2 cas de mort , l'un par un trouble de la coagulation sanguine méconnu, l'autre par une erreur d'anesthésie. Concernat les complications post-opératoires permanentes, ces auteurs donnent un taux de morbidité de 0,58%. En outre ils ne signalent aucune réaction d'intolérance à court ou à long terme, envers la substance inerte.

Les résultats opératoires dépendent de deux facteurs, d'abord de l'âge de l'enfant au moment de l'intervention et ensuite du stade évolutif de la maladie. Les résultats les plus bénéfiques sont incontestablement obtenus quand l'opération a lieu tôt dans la vie de l'enfant, ceci tant sur le plan esthétique que contre la lutte de l' HIC et de ses fâcheuses conséquences. Lorsque la maladie se trouve à un stade évolutif , l'intervention peut stopper le processus évolutif , amenant une stabilisation et même parfois une régression , souvent inespérée , de la symptomatologie.

A l'heure actuelle, les indications opératoires semblent bien codifiées.

- Toute craniosténose observée précocement , au cours des deux premières années de la vie, doit être opérée, quelle qu'en soit la symptomatologie. Même compensée , l'avenir n'est pas prévisible et le risque d'une évolution péjorative est à redouter.
  La plupart des auteurs (INGRAHAM & col. 1947, HOPE & col. 1955, F.ANDERSON & col. 1965, ROUGERIE 1967, SHILLITO & col. 1968, SCHURR 1968, KRENKEL 1968, MATSON 1969, JENNETT 1970, NORTHFIELD 1973) insistent sur la necessité d'une

opération , si possible vers l'âge de 2 ou 3 mois. L' intervention répond ainsi à une necessité neurosenso - rielle, mais aussi à un souci esthétique, car c'est le moment le plus propice pour espérer un effet heureux sur la morphologie crânienne.

- Chez l'enfant plus grand , surtout quand il a passé l' âge critique de 3 ans, les indications opératoires opé- ratoires deviennent plus nuancées. Certains chirurgiens comme MATSON , opérent tout enfant ayant une synostose de la coronaire ou de plusieurs sutures , même jusqu'à l'âge de 8 ans et plus encore s'il existe des signes d'HIC. D'autres comme CHAPTAL & col. et THUREL discu- tent de l'indication et en absence de signes d' HIC, s' abstiennent et gardent l'enfant sous surveillance stric- te. Cette attitude est très risquée à cause des dangers qui guettent l'enfant dont l'encéphale à l'étroit dans une boîte crânienne rigide n'a pas une marge de sécurité suffisante à l'expansion encéphalique au cours d'accés hypertensifs , en particulier lors d'un traumatisme crâ- nien (VIGOUROUX I965). D'autre part le danger du déve - loppement d'une HIC est potentiel après l'âge de 3 ans.

- Un autre élément de discussion d'indication opératoire est d'opérer ou non les scaphocéphales. Si l'opération précoce a de fortes chances d'apporter une amélioration esthétique, plus tard surtout lorsque l'enfant a plus de deux ans, l'opération devient selon certains chirur- giens une necessité discutable. L'espoir à cet âge , d' une amélioration de la morphologie crânienne est très limité, alors que la scaphocéphalie , par sa bénignité, ne constitue pas un risque pour le cerveau. L'abstention avec surveillance , est une attitude certainement légi - time.

Avant de clore le chapitre du traitement , il est intéres- sant de rapporter les travaux des chirurgiens , qui posent

des indications purement esthétiques et proposent des méthodes inspirées de la chirurgie plastique. POWIER-TOWSKI & col. (I965) , proposent une technique nommée " craniectomie totale "; il s'agit d'une ablation étendue de la voûte crânienne, en faisant de grands volets fronto-temporo-pariétaux bilatéraux ; toute la partie découverte du cerveau est protégée par le port d'un casque ; une nouvelle voûte se forme en l'espace de 8 mois à 2 ans avec une configuration normale. ROUGERIE & col. , préoccupés par le maigre résultat esthétique selon eux , de la craniectomie linéaire, même si elle a eu lieu précocement, proposent un remodelage d'emblée de la voûte crânienne , consistant en la réalisation d'un certain nombre de volets libres ou sous-périostés, dont la rotation . l'interversion avec ou sans inter - position du matériel osseux permettrait un résultat esthétique nettement supérieur. se rapprochant de la forme crânienne normale.

NOTRE CASUISTIQUE

Les 34 cas de craniosténose , dont nous allons faire la déscription clinique détaillée, ont été investigués au Service de Neurochirurgie de l'Hôpital Cantonal de Lau - sanne de I962 à I974. Chaque enfant a fait un séjour hospitalier, afin d'établir un bilan clinique complet et, à la fin de celui-ci, nous avons discuté des mesures thérapeutiques éventuelles à prendre. Le bilan clinique comportait un examen de l'état général de l'enfant, un examen neurologique et ophtalmologique , les analyses habituelles de laboratoire et des radiographies du crâne. Un examen psychiatrique et un E.E.G. ont été effectués dans la grande majorité des cas. Lorsque nous suspections une hydrocéphalie ou une malformation cérébrale associée à la craniosténose nous procédions à une P.E.G.

Cas No I

Jean-Paul B... né le 27.3.I965. Diag. : Scaphocéphalie
A.F.sp.,Grossesse et accouchement sp. Déformation crânienne présente à la naissance. Développement psychomoteur normal. Le I.7.I965, à l'âge de 3 mois, entre au service pour opération. Status physique et neurologique sp. Légère déformation crânienne de type scaphocéphalie, légère crête sagittale au tiers postérieur. fontanelle un peu bombée. RX : fermeture de la suture sagittale. index céphalique 69. Examen ophtalmologique normal. Craniectomie linéaire en deux temps ,les 5 et I9. 7.I965. Suites simples.
On n'a plus revu l'enfant. Le 7.9.I97I , environ 4 ans après l'opération , son médecin nous l'adresse pour des maux de tête. On constate un enfant en bon état . Examen physique , neurologique et ophtalmologique sp. La tête a un aspect normal, si ce n'est un peu grosse. RXdu crâne : les bandes sont encore visibles, mais en train de se combler. Index céphalique 79.

Cas No 2

Olivier Q..., né le 30.7.I965. Diag. : Scaphocéphalie
AF. sp. Grossesse marquée par une menace de fausse-couche au début du 3ème mois . Accouchement normal;développement psychomoteur sp.La forme de la tête attire l'attention des parents.

Le 6.I.1966, à l'âge de 5 mois entre au service pour opération. Status physique et neurologique sp. Déformation crânienne de de type scaphocéphalie. RX du crâne : fermeture de la suture sagittale. Craniectomie linéaire ,avec mise en place du matériel plastique en deux temps , les I et 2I.I.1966. Suites simples. Contrôle le 8.6.1966, 4½ mois après l'opération.L'enfant va bien. Per. crânien 47 cm. Les bandes de craniectomie sont palpables. Contrôle le 19.10.1966, 9 mois après l'opération. Per. crânien 49cm. Amélioration de la forme du crâne. RX du crâne : les bandes sont visibles, index céphalique 78. Contrôle le I.II.1967, 22 mois après l'opération. L'enfant va bien . La tête a un aspect normal. Per. crânien 50cm. RX du crâne: les bandes sont visibles, mais en train de se combler. Index céphalique 78.

Cas No 3

Alain D..., né le 28.I.1966. Diag. : Scaphocéphalie
AF. sp. Grossesse normale. Accouchement normal IO jours avant terme. Découverte de la déformation crânienne un mois après la naissance, lors d'un contrôle pédiatrique. Le 22.4.1966 , à l'âge de 3 mois , entre au service pour opération. Status physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie. RX du crâne : fermeture de la suture sagittale, index céphalique 70. Craniectomie linéaire , avec mise en place du matériel plastique en deux temps , les 27.4. et 9.5.1966. Suites simples.
Contrôle le 7.9.1966, 4 mois après l'opération. L'enfant va bien. Contrôle le II.I.1967, 8 mois après l'opération. Evolution favorable ; nette amélioration de la forme de la tête qui a un aspect normal. RX du crâne : les bandes sont visibles , index céphalique 77. Contrôle le 8.II.1967, I5 mois après l'opération. L'enfant va bien , correction esthétique totale.

Cas No 4

Jocelyne M..., née le I.4.1966. Diag. : Scaphocéphalie
AF. sp. Grossesse normale. Accouchement par forceps. Constatation de la déformation crânienne à la naissance. Développement psychomoteur normal. Le I7.6.1966, à l'âge de 2½ mois ,entre au service pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation importante , de type scaphocéphalie, palpation d'une crête ostéo-fibreuse, occupant les 2/3

de la sagittale. RX du crâne : fermeture de la sagittale. Les 27.6 et 4.7.1966, craniectomie linéaire avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 12.4.1967, 9 mois après l'opération. L'enfant va bien, la forme du crâne reste encore assez allongée, surtout en direction postérieure. Contrôle le 6.9.1967, 14 mois après l'opération. La forme du crâne est améliorée, mais reste assez pointue, surtout en raison de la crête inter-pariétale sagittale. RX du crâne : les bandes de la craniectomie sont en train de se combler, mais sont encore visibles sur toute leur étendue. Index céphalique 74.

Cas No 5

Laurent N..., né le 9.10.1966. Diag. : Scaphocéphalie
AF. : un frère et une soeur du côté maternel , sont décédés en bas âge ; ils seraient porteurs de malformations crâniennes. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. Vers l'âge de 2½ ans, l'enfant devient nerveux, agité, avec troubles du sommeil. Amené chez un médecin , celui-ci constate une scaphocéphalie. Le 2.9.1969 à l'âge de 3 ans environ,entre au service pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie. Per. crânien 50cm. RX du crâne: fermeture de la suture sagittale, accentuation des impressions digitiformes, index céphalique 70. EEG normal. Examen psychiatrique normal. Les 8.9.1969 et 30.10.1969 , craniectomie linéaire , avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 29.9.1970 , une année après l'opération. L'enfant reste toujours nerveux, amélioration de la forme crânienne. RX du crâne : les bandes de la craniectomie sont visibles, index céphalique 73. Contrôle le 22.9.1971, deux ans après l'opération. L'enfant est moins nerveux , suit normalement l'école . Le crâne a un aspect normal, si ce n'est un front un peu bombant. RX du crâne : bandes bien visibles , on distingue quelques petites ébauches de comblement . Index céphalique 77.

Cas No 6.

Stéphane N..., né le 29.11.1966. Diag. : Scaphocéphalie
AF. sp. Grossesse normale. Accouchement : extraction par ventouse . Développement psychomoteur normal. En mars 1969, fait un petit accident. Amené à l'Hôpital , on constate la déformation

crânienne. Le 8.4.1969, à l'âge de 2½ ans , entre au service pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie. Per. crânien 51,5. RX du crâne : fermeture de la sagittale, index céphalique 63. EEG normal. Examen psychiatrique normal, en notant toutefois un discret retard du langage. Les 23.4 et 6.5. 1969 , craniectomie linéaire,avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 21.1.1970, 8 mois après l'opération.Enfant nerveux, pas de modification de la forme crânienne. RX du crâne : les bandes sont visibles, index céphalique 66. Contrôle le 13.1.1971 , 22 mois après l'opération . Pas de modification de la forme crânienne. Contrôle le 20.12.1972, 3 ans et 8 mois après l'opération. Va bien , suit normalement l'école.La déformation crânienne reste toujours importante, quoique soigneusement cachée par les cheveux. RX du crâne : bandes de la craniectomie visibles.

Cas No 7

Didier M...,né le 26.3.1968. Diag. Scaphocéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. Dès les premiers mois,les parents constatent une forme particulière du crâne. Le 1.10.1968, à l'âge de 6 mois , entre au service pour opération. Examen physique, neurologique, ophtalmologique et psychiatrique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie, bombement frontal prononcé. RX du crâne : fermeture de la sagittale. Les 8.10 et 8.11.1968 , craniectomie linéaire , avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
On n'a plus revu l'enfant.

Cas No 8

Claude-Eric R..., né le 19.10.1968. Diag. Scaphocéphalie
Af. : un oncle, le grand-père et l'arrière grand-père du côté maternel , seraient atteints de scaphocéphalie. Grossesse et accouchement sp. Découverte de la déformation crânienne au cours d'une vaccination prophylactique. Le 17.5.1969,à l'âge de 7 mois, entre au service pour opération. Examen physique,neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie, fontanelle fermée. Per. crânien 49cm. RX du crâne : fermeture de la sagittale, index céphalique 74. Examen psychiatrique normal. EEG : tracé trés modérément anor-

mal . Les 2I.5 et 2.6.I969, craniectomie linéaire , avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 24.6.I970, I an après l'opération. L'enfant va bien. La tête a un aspect normal. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont visibles, index céphalique 77. Contrôle le 30.6.7I, 2 ans après l'opération. Tête de configuration normale. RX du crâne : les bandes commencent à se combler, index céphalique 77.

Cas No 9

Maoro M..., né le 23.I.I969. Diag. Scaphocéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. Constatation de la déformation crânienne lors d'un contrôle pédiatrique. Le I4.4.I969, à l'âge de 3 mois environ , entre au service pour opération. Examen physique, neurologique, ophtalmologique et psychiatrique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie, fontanelle ouverte, légèrement tendue. Per. crânien 40cm. RX du crâne : fermeture de la sagittale, index céphalique 73. EEG : tracé normal. Les 23.4 et 6.5.I969, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le I0.I2.I969, 7 mois après l'opération. Evolution favorable. Amélioration de la forme crânienne. Per. crânien 46cm. RX du crâne : les bandes sont visibles, index céphalique 82. Contrôle le I6.I2.I970, I9 mois après l'opération. L'enfant va bien. La tête a un aspect normal. Per. crânien 48cm. RX du crâne : les bandes sont visibles, mais commencent à se combler, index céphalique 82.

Cas No I0

Annick B..., née le I2.I.I970. Diag. Scaphocéphalie
Af. sp. Grossesse et accouchement sp. Déformation crânienne présente à la naissance. Le 24.2.I970 , RX du crâne : fermeture de la sagittale. Le I6.7.I970 , à l'âge de 6 mois, entre au service pour opération. Examen physique, neurologique, ophtalmologique et psychiatrique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie. Per. crânien 45,5cm. Index céphalique 65. Les 20.7 et 7.9.I970, craniectomie linéaire avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
On n'a plus revu l'enfant.

Cas No II

Bernard-Olivier R...,né le 7.8.I970. Diag. Scaphocéphalie
AF : la mère et un frère, sont porteurs de malformations des extremités. Grossesse normale, accouchement IO jours après terme. Déformation crânienne présente à la naissance. Le 22.3.I97I, à l'âge de 7½ mois, entre au service pour opération. Examen physique : déviation vers l'extérieur des pieds et des mains " coup de vent " les pouces sont en adduction forcée et fixée. Examen neurologique, ophtalmologique et psychiatrique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie, fontanelle ouverte. Per. crânien 46cm. RX du crâne : fermeture de la sagittale. Les 26.3 et I5.4.I97I craniectomie linéaire , avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
On n'a plus revu l'enfant.

Cas No I2
Yves F..., né le 7.4.I962. Diag. : Scaphocéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. Déformation crânienne détectée tôt. Le 25.7. I962, à l'âge de 3½ mois, entre au service pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie. Per. crânien 44cm. Rx du crâne : fermeture de la sagittale, index céphalique 68. Le 6.8.I962, craniectomie linéaire,avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 6.3.I964,I7 mois après l'opération. Evolution favorable. Tte d'aspect physiologique, avec toutefois une bosse un peu accentuée au vertex. Per. crânien 49cm. RX du crâne : les bandes sont visibles, index céphalique 80. Contrôle le 27.5.I966, environ 3 ans après l'opératuon. L'enfant va bien . La tête a un aspect normal. Index céphalique 8I.

Cas No I3
Nicolas P..., né 29.I.I965. Diag. : Scaphocéphalie
AF. sp. Né un mois avant terme. Découverte de la déformation crânienne et le 30.7.I966, à l'âge de 6 mois , entre au service pour opération. Mauvais état de nutrition. Examen neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie. RX du crâne : fermeture de la sagittale. Index céphalique 60. Les 8 et I9.8.I965, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.

Contrôle le 30.4.1966, 8½ mois après l'opération. L'enfant va bien. Récuperation progressive du poids. Amélioration de l'aspect crânien. Per. crânien 46,5cm. RX du crâne : les bandes sont visibles. Contrôle le 19.10.1966, 14 mois après l'opération. L'enfant va bien . Se développe normalement. Amélioration de la forme crânienne qui reste néanmoins trop allongée. Per. crânien 48cm. RX du crâne : les bandes sont visibles, index céphalique 70. Contrôle le 27.1.1971, 5 ans après l'opération. L'enfant va bien, pas de modification de la forme crânienne. RX du crâne : les bandes de la craniectomie sont en train de se combler. Index céphalique 70.

Cas No 14

Pierre-Pascal H..., né le 23.4.1971. Diag. Scaphocéphalie AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Trés tot, constatation de la déformation crânienne. Le 2.6.1971, à l'âge de 1½, entre au service pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type scaphocéphalie. Per. crânien 40,5cm. RX du crâne : fermeture de la sagittale. EEG normal. Les 7.6 et 18.6.1971, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.

Contrôle le 8.12.1971, 6 mois après l'opération. Evolution favorable. Nette amélioration de la forme crânienne; le front reste néanmoins étroit. Contrôle le 15.6.1972, une année après . Evolution favorable. Per. crânien 50cm.

Cas No 15

Sandrine H..., née le 3.5.1967. Diag. :Scapho-et plagiocéphalieG. AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Déformation crânienne présente à la naissance. Développement psychomoteur normal. Le 20.7.1967, à l'âge de 2½ mois, entre au service pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Dysmorphie crânienne importante, grosse protubérance frontale droite; allongement crânien. RX du crâne : fermeture de la sagittale et de la coronaire gauche. Les 25.7 et 8.8.1967 craniectomie linéaire,avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.

Contrôle le 20.12.1967, 4½ mois après l'opération. L'enfant va bien. On note une légère correction de l'asymétrie crânienne.

Le 27.8.1968, séjour hospitalier, pour contrôle, une année après l'opération. L'enfant va bien. L'asymétrie crânienne persiste , le résultat esthétique est mediocre. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont visibles, index céphalique 86. Examen psychiatrique normal. EEG : tracé modérément anormal. Contrôle le 26.3.1969, 19 mois après l'opération. Amélioration davantage de l'asymétrie crânienne. Contrôle le 16.9.1970, 2 ans après l'opération. L'enfant va bien. Le crâne demeure encore asymétrique, mais de façon moins prononcée qu'avant l'opération. EEG : tracé normal.

Cas No 16

Esperanza G..., née le 21.6.1967. Diag. : Plagiocéphalie Dr. AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. A l'âge de 2½ ans , lors d'un contrôle médical, le médecin constate l'asymétrie crânienne. Le 14.1.1970 entre au service , pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne de type plagiocéphalie droite. RX du crâne : fermeture de la coronaire droite, asymétrie crânienne, avec sous-développement de la calotte à droite. EEG normal. PEG : morphologie ventriculaire dans les limites normales, absence d'insuflation des sillons corticaux droits. Le 19.1.1970 , craniectomie linéaire avec mise en place du matériel plastique. Suites simples . On n'a plus revu l'enfant.

Cas No 17

Isabelle R..., née le 17.10.1968. Diag. : Plagiocéphalie G. AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Asymétrie crânienne présente à la naissance. Développement psychomoteur normal. Le 15.6.1969, à l'âge de 8 mois, entre au service , pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Déformation crânienne marquée de type plagiocéphalie gauche. Per. crânien 44cm. RX du crâne : fermeture de la coronaire gauche ; existence de plusieurs os pariétaux. PEG : image pneumographique parlant en faveur d'une hémi-atrophie cérébrale droite. L'existence de l'hémi-atrophie cérébrale et de plusieurs os pariétaux , font renoncer à une intervention.

Cas No 18

François O..., né le 30.3.1971. Diag. : Plagiocéphalie G.

Af. sp. Grossesse et accouchement sp. Déformation crânienne

détectée peu après la naissance. Développement psychomo - teur normal. Le 24.II.197I. à l'âge de 8 mois, entre au service . pour opération. Examen physique, neurologique et ophtalmologique sp. Asymétrie crânienne avec sous - développement fronto-orbitaire gauche.EEG modérément anormal. Le 26.II.197I. craniectomie linéaire. Suites simples. Contrôle le 3I.I.1973, I4 mois après l'opération. L'enfant va bien. La forme du crâne reste toujours asymétrique,bien qu'il y ait eu une bonne correction gauche où le front est moins fuyant. Per. crânien 5Icm.

Cas No I9

Andreas K..., né le 8.4.I970. Diag. Trigonocéphalie
AF : père et grand-père paternels ont une légère déformation frontale, sous forme de crête médiane. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. Lors d'un contrôle médical, constatation de la déformation crânienne. A l'âge de I4 mois , le 8.6.I97I, entre au service , pour investigations. Examen physique, neurologique, ophtalmologique et psychiatrique sp. Déformation crânienne de type trigonocéphalie. Per. crânien 46cm. RX du crâne : la suture métopique n'est pas visible.EEG normal. Aucune indication opératoire.

Cas No 20

Jean-François J.... né le II.8.I954. Diag. : Acrobrachycéphalie
AF sp. Grossesse et accouchement sp. Déformation crânienne remarquée töt. Difficultés de contact avec ses frères et camarades. Au début de l'école , troubles de caractère, sommnabulisme etbaisse de la vue qui l'améne chez un médecin,qui constate la craniosténose. Le II.I2.I96I, à l'âge de 7 ans et 4 mois, entre au service pour opération . Il se plaint de céphalées. Examen physique et neurologique sp. RX du crâne : fermeture de la coronaire, impressions digitiformes marquées, agrandissement de la selle turcique. Déformation crânienne de type acrobrachycéphalie, faciès lunaire. Examen ophtalmologique : exophtalmie, hypertérolisme, bonne motilité oculaire ; AVD 0,2 et 0,8 avec correction, AVG 0,4 et 0,6 avec correction. FO :oedème papillaire à droite, flou papillai-

re à gauche. CV sp. EEG : tracé anormal par la présence d'ondes l ntes transmises, survoltées, d'allure comitiale. Le 22.I.1962, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le I.5.1962, 3½ mois après l'opération. L'enfant va bien. AV inchangée ; FO : papille à bords flous. Contrôle le II.3.1963. I3 mois après l'opération. L'enfant va bien, les céphalées ont disparu; aspect crânien inchangé. Status oculaire inchangé. Contrôle le I5.2.1964, 2 ans après l'opération. L'enfant est trés nerveux, il a des difficultés à l'école, a doublé une classe. Aspect crânien inchangé. Per. crânien 5Icm. Status oculaire inchangé. Contrôle le 7.2.1966 4 ans après l'opération . Il est toujours nerveux, suit difficilement l'école. RX du crâne : bandes de craniectomie visibles, persistance des impressions digitiformes. Status oculaire inchangé, fibres à myéline à droite. EEG : tracé anormal, abondance d'ondes lentes et des décharges d'allure comitiale. Examen psychiatrique : intelligence moyenne, attention bonne, mémoire en-dessous de la limite de son âge. Contrôle le 26.2.1968, 6 ans après l'opération . Status inchangé.

Cas No 2I

Micheline D..., née le I4.7.1959. Diag. : Acrobrachycéphalie AF. sp. Grossesse et accouchement normal. Elle marche à I8 mois, prononce ses premiers mots aprè 2½ ans. Vers l'âge de 2 ans, la mère remarque sa petite tête , l'amène chez un médecin qui la rassure. A l'âge de 7 ans, elle commence l'école, mais elle rencontre de grands difficultés. Un médecin consulté pose le diagnostic de craniosténose. Le 25.I.1967 , à l'âge de 7½ ans, entre au service , pour opération. Aucune plainte. Enurésie. Examen physique et neurologique sp. Déformation crânienne de type acrobrachycéphalie. Per. crânien 50cm. RX du crâne : fermeture de la coronaire, impressions digitiformes assez marquées. Examen ophtalmologique : AVD 0,6, AVG 0,5. FO et CV sp. EEG : tracé normal. Examen psychiatrique : débilité mentale, l'enfant a un retard de 2 ans et 4 mois; perturbations affectives graves. La mère est hostile à la poursuite des investigations ; elle exige et obtient sa sortie. On n'a plus revu l'enfant.

Cas No 22

Josiane C..., née le I8.6.I960. Diag.: Acrobrachycéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. A l'âge de 7 ans, la maîtresse d'école constate que l'enfant ne voit pas bien ; un specialiste consulté pose le diagnostic de craniosténose. Le I6.I.I968, à l'âge de 7½, entre au service , pour opération. Obésité, status neurologique normal. Déformation crânienne de type acrobrachycéphalie. Per. crânien 47,5cm. RX du crâne: fermeture de la suture coronaire, impressions digitiformes marquées, index céphalique 85. Examen : ophtalmologique : exophtalmie apparente, mais non réelle (I4mm.ddc.) AVD 0,4 et 0,6 avec correction, AVG 0,3 et 0,4 avec correction. FO : léger flou papillaire gauche. EEG normal. Examen psychiatrique : inelligence à la limite inférieure, nettes difficultés d'organisation de données visuo-spatiales, surtout dans la reproduction. Le I9.I.I968, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples . Contrôle le 28.8.I968, 7 mois après l'opération. Aspect crânien inchancé, status oculaire inchangé. Contrôle le I5.I. I969, I2 mois après l'opération. La forme crânienne paraît un peu améliorée. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont visibles. Index céphalique 80. Contrôle le 28.I.I970, 2 ans après l'opération. L'enfant va bien , suit normalement l'école. Aspect crânien inchangé, status oculaire inchangé. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont visibles.

Cas No 23

Jean-Marie S..., né le I7.I0.I96I. Diag.: Acrobrachycéphalie
AF. sp. Grossesse sp,accouchement prématuré au septiéme mois par forceps. Marche à I0 mois, mais il ne parle pas de manière compréhensive qu'à l'âge de 4 ans. Très nerveux, a toujours eu de "gros yeux". Une conjoctivite amène l'enfant chez un specialiste, qui détecte la craniosténose. Le 2.9.I968, à l'âge de 7 ans, entre au service , pour opération. Il se plaint de céphalées. Examen physique et neurologique sp. Déformation crânienne de type acrobrachycéphalie. Per. crânien 48cm. RX du crâne : fermeture de la coronaire, impressions digitiformes très marquées, index céphalique 94. Examen ophtalmologique :

exophtalmie.légère baisse de 1 AV (0,9ddc)FO et CV sp.
EEG : tracé modérément anormal de maniére globale et diffuse, par l'abondance d'ondes lentes. Examen psy - chiatrique : retard mental d'un un environ. Le I2.9. I968, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 4.I2.I968, 3 mois après l'opération. Diminution des céphalées. Contròle le 4.8.I969, II mois aprés l'opération.L'enfant va bien, suit normalement l'école. Aspect crânien légèrement amélioré. Per. crânien 50,5. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont visibles, index céphalique 89. EEG : tracé normal. Contrôle le I6.2.I972, 3½ ans après l'opération. L'enfant évolue normalement.

Cas No 24
Carmelio P..., né le 29.8.I963. Diag. : Acrobrachycéphalie AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Développement psy - chomoteur normal. En mars I967, il est amené à un hôpital de district, pour un TCC avec commotion cérébrale; on pratique une RX du crâneet on laisse l'enfant partir. I8 mois après, un médecin , regardant par hasard les RX du crâne, constate la craniosténose et avertit les parents. Le I7.I2. I968, à l'âge de 5 ans et 4 mois , entre au service, pour opération.A l'examen physique on note un palais en ogive ; le status neurologique est normal. Défrormation de type acrobrachycéphalie. Per. crânien 49cm. RX du crâne : fermeture de la suture coronaire, impressions digitiformes très marquées, index céphalique 87. Examen ophtalmologique : exophtalmie, légère baisse de l'AV. FO : stase papillaire, avec bords flous et surelevés. CV sp. EEG normal. Examen psychiatrique : développement intellectuel normal ; enfant triste et craintif. Le I9.I2.I968, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples. Contrôle le 5.3. I969, 2½ mois après l'opération. L'enfant va bien, il est colérique. Aspect crânien et status ocu - laire sans changement. Contrôle le 5.5.I969, 4½ mois après l'opération. Aucun changement. Contrôle le I4.4.I97I, 2½ ans après lopération. L'enfant va bien, mais il a des difficultés scolaires ; est suivi par un psychiatre. Aspect

crânien inchangé.Per. crânien 49,5cm. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont visibles ; persistance des impressions digitiformes, index céphalique 87. FO : papilles à bords nets.

Cas No 25
Henri B.... né le I0.2.I964. Diag. : Acrobrachycéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Il marche à I2 mois, il prononce ses premiers mots après 2 ans. Une conjoctivite l'amène chez le specialiste qui pose le diagnostic de craniosténose. Le 2.8.I967, à l'âge de 3½ ans, entre au service pour opération. Examen physique et neurologique sp. Déformation crânienne de type acrobrachycéphalie. Per. crânien 49cm. RX du crâne : fermeture de la coronaire, impressions digitiformes très marquées, index céphalique 83. Examen ophtalmologique : exophtalmie, hypertérolisme, bonne motilité oculaire, FO : papilles à bords flous et saillants, stase de 2 dioptries environ. Examen ORL :hypoacousie de perception bilatérale. EEG : très modérément anormal. Examen psychiatrique : retard du langage. Le I0.8.I967, craniectomie linéaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le I5.4.I970, 2 ans et 8 mois après l'opération. L 'enfant va bien. Aspect crânien légèrement amélioré. Per. crânien 5I,5cm. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont visibles , mais elles commencent à se combler.
Contrôle le 28.6.I972, 5 ans après l'opération. L'enfant évolue normalement; suit l'école , a même reçu un prix en français. Per, crânien 52,5cm. FO normal . Examen ORL normal.

Cas No 26
Christian E..., né le I6.I0.I964. diag.: Acrobrachycéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. A l'âge de 3 mois on constate la déformation crânienne. Développement psychomoteur normal. Le 23.6.I969, à l'âge de 4 ans et 8 mois , entre au service , pour opération. Examen physique et neurologique sp. Déformation crânienne de type acrobrachycéphalie. Per. crânien 49cm. RX du crâne : fermeture de la coronaire, impressions digitiformes marquées. Index céphalique 84. Examen ophtalmologique : exophtalmie,hypertérolisme,

FO : normal. EEG normal. Examen psychiatrique : léger retard mental, enfant irrascible. Le 2.7.1969, craniectomie linéaire , avec la mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 21.I.1970, 6½ mois après l'opération. L'enfant va bien, il est nerveux. Amélioration de l'aspect crânien. RX du crâne: les bandes de la craniectomie sont visibles, index céphalique 80. Contrôle le 27.I.1971, 18½ mois après l'opération. L'enfant évolue normalement, il est moins nerveux. Aspect crânien quasi normal. Examen ophtalmologique normal. RX du crâne : les bandes commencent à se combler. Index céphalique 80.

Cas No 27
Pierre P..., né le 16.12.1968. Diag. : Acrobrachycéphalie
AF sp. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. A l'âge de 7 mois , on remarque que la fontanelle est fermée. Le 22.7.1969, à l'âge de 8 mois, entre au service , pour opération. Examen physique et neurologique sp. Déformation crânien de type acrobrachycéphalie. Per. crânien 44,5cm. RX du crâne : fermeture de la coronaire, index céphalique 87. Examen ophtalmologique : discret strabisme convergent. EEG normal. Examen psychiatrique normal. Le 29.7.1969, craniectomie linéaire , avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 12.II.1969, 3½ mois après l'opération. L'enfant va bien.Aspect crânien inchangé. Per. crânien 47,5cm.
Contrôle le 4.3.1970, 7 mois après l'opération. RX du crâne: les bandes sont visibles, index céphalique 88. Contrôle le 22.9.1970, 14 mois après l'opération. L'enfant évolue normalement. Aspect crânien inchangé. Per. crânien 49cm. Index céphalique 88. EEG normal.

Cas No 28
Tahaz T.... né le 30.3.1960. Diag. : Oxycéphalie
Enfant originaire de l'Afrique du Nord, dont on ne possède pas de précisions anamnéstiques concernant sa famille et ses premeirs années de vie. A l'âge de 6 ans, au cours

d'une affection banale, il se plaint de troubles visuels et on constate une atrophie optique. Le 20.I.1970, à l'âge de IO ans, entre au service pour opération. Il se plaint de céphalées. A l'examen physique,on note un retard staturo-pondéral, une malformation des incisives supérieures, un palais en ogive et un thorax en entonnoir. L'examen neurologique est normal. Déformation crânienne de type oxycéphalie. Per. crânien 49,5cm. RX du crâne : fermeture des sutures coronaire et sagittale, rétrécissement de la fosse cérébrale antérieure, qui est suivi en arrière, d'une profonde excavation dans laquelle on reconnaît la selle turcique en forme d'omega ; impressions digitiformes très marquées. Examen ophtalmologique : exophtalmie, hypertérolisme, strabisme divergent, nystagmus, atrophie optique bilatérale, avec abolition des reflexes papillaires directs à droite. Examen ORL : hypoacousie de perception bilatérale. EEG : tracé anormal par l'abondance relative des ondes lentes. Le 28.I.1970, craniectomie coronaire et le II.2.1970, craniectomie parasagittale bilatérale, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le II.5.197I, I5 mois après l'opération. A part la diminution de céphalées, le status est inchangé. Examen psychiatrique : retard mental de 5 ans environ.

Cas No 29

Michel B..., né le I5.9.1963. Diag. : Oxycéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Constatation très tôt de la déformation crânienne . Il marche à I2 mois, il prononce ses premiers mots après 2 ans. Le IO.I.1966, à l'âge 28 mois, entre au service , pour opération. Examen physique et neurologique sp. Déformation crânienne de type oxycéphalie. RX du crâne : fermeture de toutes les sutures de la voûte, à part quelques branches du ptérion ; impressions digitiformes très marquées, diminution de la profondeur des orbites, enfoncement de la région sellaire. Examen psychiatrique : retard mental de 8 mois, langage nul. EEG : tracé anormal par l'abondance d'activités lentes, surtout dans les régions postérieures et plus à droite. PEG : dans les limites normales, cornes frontales à peine agrandies. Le

26.I.1966 , craniectomie linéaire coronaire et le I5.2.
I966, craniectomie parasagittale bilatérale, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples. On n'a plus revu l'enfant.

Cas No 30

Nicole B..., née le 22.II.1966. Diag. : Oxycéphalie
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. L'enfant vomit jusqu'à l'âge de 2 mois. Le 25.I.1967, à l'âge de I2 mois, entre en Pédiatrie, pour hernie ombilicale et on constate la craniosténose. Il présente un gros retard staturo-pondéral et un gros retard psychomoteur. Déformation crânienne de type oxycéphalie. Per. crânien 4Icm. RX du crâne : fermeture de la coronaire et du tiers antérieur et postérieur de la sagittale; impressions digitiformes marquées, anomalies de la base du crâne.Examen ophtalmologique : exophtalmie, glaucome bilatéral, FO : stase papillaire. EEG difficile à interpréter , absence de grosses anomalies. Transferé dans notre service, le 6.2.I967, craniectomie linéaire coronaire, avec mise en place du maté - rielplastique. Le I5.8.I967, 6½ après, nouveau séjour pou r compléter le traitement. L'évolution est favorable. Regression du retard moteur, mais le retard psychique reste grave. Aspect crânien inchangé. Per. crânien 44cm. Le 27.8.I967, craniectomie linéaire parasagittale bilatérale, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 9.3.I968, 6 et I3 mois après les opérations. Retard staturo-pondéral et psychomoteur, situant l'enfant à l'âge de IO mois (âge réel :25½ mois). Aspect crânien inchangé. Per. crânien 46cm. Nouveau contrôle 8 mois après. L'enfant fait de petits progrès. Aspect crânien inchangé. Per. crânien 47 cm. On n'a plus revu l'enfant.

Cas No 3I

Françoise B..., née le 27.4.I963.Diag. Maladie de Crouzon
AF. sp. Grossesse et accouchement sp. Développement psychomoteur normal. Le 26.9.I963, à l'âge de 5 mois, entre

au service . pour opération. Déformation crânienne de type acrobrachycéphalie, hypoplasie de l'hémiface droite, nez aplati, palais en ogive. Status neurologique normal. RX du crâne: fermeture de la coronaire, suspicion de fermeture dela partie antérieure de la suture sagittale ; impressions digitiformes marquées. Examen ophtalmologique: exophtalmie, hypertérolisme ; FO sp. EEG dans les limites normales. PEG : hydrocéphalie interne , prédominant à droite. Le 30.9.I963, craniectomie linéaire coronaire, avec mise en place du matériel plastique. Suites simples.
Contrôle le 5.6.I964, 8 mois après l'opération. L'enfant va bien. Aspect crânio-facial inchangé. RX du crâne : les bandes sont visibles. Index céphalique 92. Contrôle le I5.6.I965, 20 ½ après l'opération. L'enfant évolue normalement. Aspect crânio-facial inchangé. RX du crâne : persistance des impressions digitiformes. Index céphalique 88,8. FO normal. EEG :tracé modérément anormal. Examen psychiatrique : développement psychomoteur normal. Le 20.I0.I967, 4 ans après l'opération, nouveau contrôle . Evolution favorable, aspect crânio-facial inchangé. Contrôle le 27.4.I973, 9½ ans après l'opération. L'enfant se porte bien , suit normalement l'école ; cependant avec une certaine lenteur inellectuelle. RX du crâne : sclérose de trancées de la craniectomie, persistance des impressions digitiformes. EEG : tracé normal.

Cas No 32

Philippe R...,né le 2.5.I963. Diag. : Maladie de Crouzon
AF. : arrière grand-père paternel et 2 cousins du père porteurs de la maladie. Grossesse et accouchement sp.Quelques mois après la naissance, l'entourage est frappé par l'apparence crânio-faciale asymétrique. Un examen ophtalmologique à ce moment serait normal. Vers l'âge de I½ an, on remarque l'exophtalmie et le diagnostic est évoqué. L'enfant reste sous contrôle médical ;son développement psychomoteur est normal. Le I3.4.I970, à l'âge de 7 ans, entre au service , pour investigations. Ne se plaint pas, est turbulent et présente des difficultés de concentration. La tête a un aspect de dolichocéphale, avec une crête mé-

diane et longitudinale. Per. crânien 5Icm. L'hémiface droite est hypoplasié. RX du crâne : hyperdensité linéaire correspondant à l'endroit de la sagittale ; impressions digitiformes marquées, évasement de la selle turcique. Examen ophtalmologique : exophtalmie, hypertérolisme, FO normal. EEG : tracé normal. Examen psychiatrique : traits neuropathiques, QI de 84, épreuves mnésiques faibles, instabilité, concentration difficile. Aucune indication opératoire.

Cas No 33
Marie-Claude B...,née le I3.4.I969. Diag. Maladie de Crouzon
AF.: suspicion de microcéphalie chez un oncle paternel. Grossesse et accouchement sp. L'exophtalmie attire l'attention des parents et le Pédiatre pose le diagnostic. Le I2.I.I970, à l'âge de 9 mois, entre au service , pour opération. On note une asymétrie faciale gauche, le pli palpébral inférieur gauche est nettement plus bas que le pli droit, la bouche est oblique, les oreilles implantées bas, le palais en ogive. Déformation crânienne de type turricéphalie. Per. crânien 4I,5 cm. Examen ophtalmologique : exophtalmie marquée, hypertérolisme. FO : flou nasal plus prononcé à droite. RX du crâne : fermeture de la coronaire, index céphalique 83. Examen psychiatrique : retard du développement psychomoteur de 3 mois. EEG : tracé modérément anormal par l'abondance d'activités lentes. PEG : dans les limites normales. Le I6.I.I970, craniectomie linéaire coronaire , avec mise en place du matériel plastique. Suites opératoires marquées par un ictère . Contrôle le 29.7.I970, 6½ mois après l'opération. L'état d'enfant est inchangé. Contrôle le 28.7.I97I, I8½ mois après l'opération. L'enfant est agité. Aspect crânio-facial inchangé. Per. crânien 44,5cm. RX du crâne : les bandes sont visibles. Index céphalique 83.

Cas No 34
Antoinette M..., née le 3.7.I969. Diag. : Maladie de Crouzon
AF. sp. Grossesse sp accouchement par césarienne au huitième mois . A l'âge de 5 mois, opérée en Grèce pour craniosténose coronaire sans mise en place du matériel plastique. L'enfant présente un retard psychomoteur et elle est agitée. Le 6.4.1970, à l'âge de 9 mois, entre au service, pour investigations. On note une hypoplasie faciale gauche, un palais un ogive, les oreilles sont implantées bas, une

hexadactylie de la main gauche et un pied bot à droite. Déformation crânienne de type turricéphalie. Per. crâ - nien 4Icm. Examen ophtalmologique : exophtalmie, hyper-térolisme ; FO : papilles pâles, suspicion d'atrophie optique. RX du crâne : les bandes de craniectomie sont comblées. EEG normal. Examen psychiatrique : retard psy-chomoteur d'un mois. PEG : agénésie du corps calleux, hydrocéphalie interne et externe. Le 24.4.1970 craniec-tomie linéaire lambdoïde gauche.
Contrôle le 20.4.I97I, une année après l'opération. Sta-tus inchangé. Per. crânien 46cm. Contrôle le 24.I.I973, 3 ans après l'opération. Enfant retardé, status inchangé.

--------- --- -- --

ETUDE DE NOTRE CASUISTIQUE ET DISCUSSION

GENERALITES : Parmi les 34 enfants étudiés, 23 sont du sexe masculin et 11 du sexe féminin, soit une proportion de 2/1.

La scaphocéphalie (14 cas) représente la forme la plus fréquente (voir tableau II), l'acrobrachycéphalie vient ensuite avec 8 cas. Les autres cas se répartissent de la façon suivante : 1 scaphocéphalie avec plagiocéphalie, 3 plagiocéphalies, 1 trigonocéphalie, 3 oxycéphalies et 4 cas de maladie de Crouzon.

ANTECEDENTS FAMILIAUX : L'étude des antécédents familiaux révèle une pathologie dans deux cas de scaphocéphalie. Dans la famille du premier, un oncle et une tante du côté maternel, porteurs d'une malformation crânienne (au sujet de laquelle nous ne possédons malheureusement pas de précisions), sont décédés en bas âge. Dans la famille du second, le grand-père et un oncle du côté paternel seraient porteurs d'une scaphocéphalie.
Les crânes du père et du grand-père paternel de notre unique cas de trigonocéphalie montrent une déformation frontale modérée, sous forme de crête médiane, suggérant ainsi l'existence de cette anomalie sous une forme atténuée.
Enfin un enfant souffrant de la maladie de Crouzon a deux oncles paternels porteurs de la même affection.

GROSSESSE ET ACCOUCHEMENT : En ce qui concerne la grossesse des mères de nos craniosténoses, une d'entre elles a été marquée par la menace d'une fausse-couche durant les premiers mois, tandis que les autres se sont déroulées sans incident. Dans 3 cas, l'accouchement a eu lieu avant terme, dans un cas au septième mois et dans deux au huitième. Aucune souffrance péri-natale n'a été toutefois signalée ni pour ces trois cas de prématurés, ni pour les autres. Il faut cependant remarquer que deux scaphocéphales sont nés par extraction mécanique

Tableau II

	Nombre de cas	Masculins	Féminins	Opérés	Non opérés
Scaphocéphalie	14	12	2	14	0
Scaphocéphalie + Plagiocéphalie	1	0	1	1	0
Plagiocéphalie	3	1	2	2	1
Trigonocéphalie	1	1	0	0	1
Acrobrachycéphalie	8	6	2	7	1
Oxycéphalie	3	2	1	3	0
Maladie de Crouzon	4	1	3	3	1
Totaux	34	23	11	30	4

(forceps ou ventouse). Il est probable que la déformation crânienne ait entravé l'accouchement normal.

AGE DE L'ENFANT AU MOMENT DU DIAGNOSTIC : Nous constatons que, dans la grande majorité des scaphocéphalies, des plagiocéphalies et des maladies de Crouzon, le diagnostic est posé précocement, très souvent avant l'âge de 6 mois, parfois même à la naissance. En revanche, le diagnostic des acrobrachycéphalies est posé tardivement. Quant aux oxycéphalies, le diagnostic est parfois précoce, parfois tardif.

SYMPTOMES REVELATEURS : Le symptôme révélateur de l'affection varie suivant la forme crânienne. Dans la scaphocéphalie, la plagiocéphalie et la maladie de Crouzon, la forme du crâne constitue le signe révélateur. Il n'en est pas de même de l'acrobrachycéphalie, qui échappe en général à une telle observation et attire l'attention par les troubles ophtalmologiques qu'elle provoque. Ainsi, chez 3 enfants, l'affection a été révélée par une baisse de la vue constatée par leur maîtresse d'école, et chez deux autres une conjonctivite favorisée par l'exophtalmie a été le signe révélateur de la maladie.
Ce cheminement différent vers le diagnostic est très important et mérite d'être souligné. La craniosténose étant connue pour la déformation crânienne qu'elle occasionne, avec ses conséquences cérébrales, elle pourrait pourtant passer inaperçue si l'on n'est pas attentif au fait que cette déformation n'est, dans certaines formes, pas très marquée, et que d'autre part elle est souvent cachée par une chevelure abondante. Or le médecin qui, lors de l'examen d'un enfant, ne remarque rien d'anormal dans la configuration crânienne, ne doit pas négliger de pratiquer une palpation et une mensuration crâniennes. Cette palpation et cette mensuration doivent faire partie de l'examen médical de

routine d'un enfant bien après l'âge de la fermeture des fontanelles. En effet, pour certains de nos acrobrachycéphales, nous avons la preuve qu'ils ont été examinés pour d'autres causes médicales bien avant que le diagnostic de craniosténose ne fût posé, et que cette affection grave avait échappé à l'examen.

CLINIQUE : La symptomatologie clinique peut être divisée en trois catégories : la déformation crânienne, la souffrance cérébrale et les "troubles mécaniques".

1. Déformation crânienne.

En utilisant comme mesure objective l'index céphalique, nous remarquons que celui-ci varie, dans la scaphocéphalie, de 60 à 74. Cette différence n'a pas de rapport direct avec l'âge de l'enfant. En prenant l'exemple de 3 enfants âgés de 6 à 7 mois, on trouve un index différent, 60, 64 et 74. La différence entre l'index 60 et l'index 74 est extrêmement importante. L'index 60 est l'un des plus bas qu'on trouve dans la scaphocéphalie, alors que l'index 74 se rapproche de la norme. Pourquoi ces variations de la déformation crânienne ? Elles sont dues à la précocité de l'oblitération, et probablement à des facteurs inhérents qui déterminent la forme finale du crâne et agissent indépendamment du processus de la craniosténose. Il en va de même chez nos acrobrachycéphales, dont l'index oscille entre 83 et 94. Chez nos plagiocéphales, le signe caractéristique est l'asymétrie crânienne, et la petite tête chez nos oxycéphales, alors que, dans la maladie de Crouzon, la déformation crânienne varie suivant que la suture coronaire est seule oblitérée, ou associée à d'autres sutures.

2. Souffrance cérébrale.

Nous considérons, comme tous les auteurs à l'heure actuelle, que la souffrance cérébrale est causée par l'HIC. Or cette HIC ne se développe pas dans toutes les formes de craniosténose.

Elle se manifeste dans l'acrobrachycéphalie, l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon, et pas (ou très exceptionnellement) dans les autres formes de craniosténose. Sur les 15 cas d'acrobrachycéphalie, d'oxycéphalie et de maladie de Crouzon que nous avons examinés, 13 présentaient des signes de souffrance cérébrale; les deux cas épargnés étaient âgés de moins de 8 mois.

Dans l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon à forme oxycéphalique, le développement de l'HIC est facilement concevable du fait que la croissance du crâne se trouve pratiquement stoppée alors que celle du cerveau, quasi tumorale durant les premières années de la vie, se poursuit normalement. Dans cette boîte crânienne étroite, le cerveau souffre très tôt, comme nous l'avons constaté chez nos plus jeunes oxycéphales qui présentaient des signes graves de souffrance cérébrale.

L'oblitération de la coronaire constitue un obstacle pour la croissance normale du cerveau, alors que l'oblitération de la sagittale ne semble pas incompatible avec une croissance cérébrale normale.

Une étude comparative entre nos scaphocéphales et acrobrachycéphales démontre qu'aucun des 14 scaphocéphales ne présente de signes de souffrance cérébrale, alors que 7 sur 8 acrobrachycéphales présentent des signes plus ou moins graves de souffrance cérébrale. Il ne s'agit pas d'une précocité de diagnostic car, même chez les scaphocéphales âgés, nous n'avons pas trouvé de signes de souffrance cérébrale.

Une telle différence est due, à notre avis, au fait suivant : dans l'acrobrachycéphalie, le rétrécissement de l'espace antérieur du crâne entrave le déploiement des lobes frontaux, provoquant ainsi une compression cérébrale, alors que, dans la scaphocéphalie, l'espace antérieur n'est pas rétréci et n'entraîne donc pas d'HIC.

Dans la plupart des cas présentant des signes de souffrance cérébrale, l'HIC était manifeste avec une stase ou un oedème papillaire au fond d'oeil. Dans d'autres cas, les signes d'HIC faisaient défaut, mais la présence d'une baisse de l'acuité visuelle ou d'une atrophie optique, la présence de troubles mentaux ou de troubles endocriniens démontraient que l'HIC avait existé antérieurement et qu'au moment de notre examen elle était stabilisée aux dépensprobablement d'une atrophie cérébrale.

Nous avons constaté une <u>atteinte du nerf optique dans 8 cas</u> : 5 cas présentaient une baisse de l'acuité visuelle sans signes d'atrophie optique au fond d'oeil; 1 cas était pratiquement aveugle avec une atrophie optique bilatérale et 2 cas présentaient une pâleur papillaire bilatérale. La baisse de l'acuité visuelle variait entre 0,2 et 0,9 et ne pouvait être que très légèrement corrigée par le port de lunettes.

Sur les 34 cas de craniosténose examinés dans notre étude, 8 cas souffrent d'une atteinte du nerf optique, ce qui représente un pourcentage d'environ 25 %; si l'on tient uniquement compte des 15 formes susceptibles de développer une HIC, ce pourcentage dépasse le 50 %; et si l'on s'en tient aux enfants âgés de plus de 2½ ans, 7 sur 10 présentent une atteinte du nerf optique, soit le 70 %. On ne saurait trop souligner le très haut risque d'atteinte du nerf optique dans l'acrobrachycéphalie, l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon, lorsque l'affection est méconnue ou tardivement diagnostiquée. Cette atteinte aboutit fréquemment à la cécité.

Nous avons rencontré des <u>troubles mentaux</u> dans 10 cas. Il s'agissait de 5 cas d'acrobrachycéphalie, de 3 cas d'oxycéphalie et de 2 cas de maladie de Crouzon. Ces enfants souffraient le plus souvent d'un retard mental allant jusqu'à une débilité grave, et plus rarement de troubles du langage, de la mémoire ou de l'orientation.

Le seul signe de dysfonction endocrinienne que nous ayons rencontré est un retard staturo-pondéral, et ceci uniquement dans les cas d'oxycéphalie.

3. Troubles mécaniques.
Tous les cas d'oxycéphalie, de maladie de Crouzon, et la majorité des cas d'acrobrachycéphalie (5 sur 8) souffraient d'une exophtalmie bilatérale fréquemment associée à un hypertérolisme.

EXAMENS PARACLINIQUES : Dans l'ensemble des cas, le tableau clinique était si éloquent qu'il ne laissait pas de doute sur le diagnostic ni sur le diagnostic différentiel. Néanmoins on ne doit pas minimiser l'apport des radiographies du crâne, qui ont toujours confirmé la sténose suturale. Par ailleurs, les radiographies du crâne nous ont donné de précieuses informations sur l'existence d'une HIC par des impressions digitiformes très visibles, et parfois par des modifications de la selle turcique.
L'EEG nous a donné des informations qui manquaient beaucoup de précision. En effet, il pouvait être normal dans certains cas où les signes de souffrance cérébrale étaient manifestes. En général, les anomalies signalées par l'EEG étaient mineures, sous forme d'abondance d'activités lentes diffusément distribuées, sans focalisation, et se répétaient d'une manière plus ou moins stéréotypée, sans rapport évident avec le degré de souffrance cérébrale.

TRAITEMENT : Nous avons effectué un traitement chirurgical dans 30 cas. Comme méthode opératoire, nous avons utilisé la craniectomie linéaire avec mise en place de matériel plastique (films de polyéthylène). Notre choix s'est porté sur cette méthode préconisée par INGRAHAM et coll. en 1947, car elle répond parfaitement à notre but thérapeutique, à savoir :

1. Stopper une HIC présente.
2. Prévenir l'éventuelle installation d'une HIC.
3. Offrir la possibilité au cerveau d'avoir un développement harmonieux, ce qui ne saurait être le cas lorsque ce développement ne peut se faire qu'en entraînant une déformation du crâne.

Le résultat esthétique ne fait en somme que prouver que l'opération était indiquée et s'est effectuée assez tôt. Pour les indications purement esthétiques, on peut se référer aux travaux des chirurgiens qui utilisent les méthodes inspirées de la chirurgie plastique, en particulier ROUGERIE et coll. et POWIERTOWSKI.

Nos indications opératoires sont les suivantes :

1) Toute craniosténose découverte précocement, avec ou sans signes d'HIC. Nous estimons que le moment le plus opportun de l'opération se situe aux premiers mois de la vie de l'enfant, avant ou aux environs de 6 mois. On peut espérer à cet âge que l'opération soit en mesure de permettre un développement cérébral normal et un maximum de correction esthétique.
2) Toute craniosténose avec signes d'HIC, quel que soit l'âge.
3) En cas de découverte tardive d'une craniosténose sans signes d'HIC, notre attitude dépend essentiellement de la forme de la craniosténose. En cas de scaphocéphalie, nous posons une indication opératoire jusqu'à l'âge de 3 ans. Nous sommes certes conscients qu'à cet âge un effet esthétique peut difficilement être atteint, ou pas du tout, mais parfois les résultats sont surprenants. Au delà de 3 ans, nous nous abstenons et recommandons un contrôle médical régulier. En cas d'acrobrachycéphalie, d'oxycéphalie et de maladie de Crouzon, nous posons l'indication opératoire jusqu'à l'âge de 10 ans environ. Au delà de cet âge, nous recommandons un contrôle médical strict avec intervention en cas de suspicion d'HIC.

Avant d'analyser les résultats de nos interventions, signalons d'une part que nous n'avons pas rencontré de complications per- ou post-opératoires immédiates ou à long terme, et d'autre part que les contrôles radiologiques post-opératoires ont montré la persistance de la perméabilité de la tranchée de la craniectomie même au delà de 3 ans. Nous avons observé les premiers signes de comblement de la tranchée au plus tôt 13 mois après l'opération, ces signes apparaissant en moyenne entre 18 et 24 mois après l'intervention.

Résultats opératoires

Les 14 cas de scaphocéphalie ont été opérés. 11 cas ont pu être suivis en contrôle ambulatoire durant 12 mois au minimum et 5 ans au maximum. 9 enfants ont été opérés avant l'âge de 7 mois; 6 d'entre eux ont bénéficié d'un résultat esthétique excellent, l'aspect de leur crâne est devenu normal, et l'index céphalique a passé de 69-73 à 77-82. Chez les 3 autres, le résultat esthétique est satisfaisant, la déformation crânienne s'est notablement atténuée, et l'index céphalique de l'un d'eux a passé de 60 à 70. 2 enfants ont été opérés respectivement à 2½ et 3 ans. On n'a obtenu aucun résultat chez le premier, alors que le résultat esthétique chez le second est excellent, avec un index céphalique ayant passé de 70 à 77.

Deux cas de plagiocéphalie ont été opérés. Nous n'avons pu contrôler qu'un seul des deux, un enfant âgé de 8 mois au moment de l'opération et qui, 14 mois après celle-ci, ne présentait qu'une légère amélioration de la déformation crânienne.

7 cas d'acrobrachycéphalie ont été opérés et contrôlés ensuite durant 14 mois au minimum, et au maximum durant 6 ans après l'opération. Un enfant, opéré à l'âge de 8 mois, n'a bénéficié d'aucune amélioration de sa déformation crânienne. Les 6 autres, âgés de plus de 3½ ans, et qui présentaient au moment de l'opération des signes de

souffrance cérébrale et d'HIC, ont vu leur état stabilisé avec disparition de l'HIC. Par contre, l'opération n'a pas exercé d'effet sur l'exophtalmie, les troubles visuels, les troubles mentaux et la déformation crânienne.
L'opération de 3 cas d'oxycéphalie et de 2 cas de maladie de Crouzon a amené la stabilisation de leur état avec disparition de l'HIC. Les résultats opératoires appellent les commentaires suivants :
Dans la scaphocéphalie, la correction esthétique, même totale, est hautement probable si l'opération a lieu dans les premiers mois de la vie de l'enfant. Les chances diminuent avec l'âge, sans toutefois être totalement compromises jusqu'à l'âge de 3 ans environ. Dans l'acrobrachycéphalie, l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon, l'opération arrête l'HIC.

Nos constatations cliniques ne divergent pas de l'ensemble des données que nous avons puisées dans la littérature. Un point mérite d'être discuté, c'est celui du traitement de la craniosténose. En effet, certains chirurgiens comme BRENNER, VALENCAK et VAN DER WERF estiment que la craniectomie linéaire, avec mise en place de matériel plastique ou vivant, est une méthode inefficace, alléguant que, selon leurs expériences, la tranchée de la craniectomie se comble 6 mois après l'opération, ce qui nécessiterait, selon eux, une seconde intervention. Ils préconisent la résection de la feuille périostale de la dure-mère, responsable de la réossification. Si les résultats obtenus par cette méthode paraissent bons, nous ne pouvons que le reconnaître en lisant leurs statistiques; nous pouvons en revanche contester l'affirmation d'un comblement de la tranchée 6 mois après l'opération. Nous n'avons jamais dû procéder à une deuxième intervention et insistons sur le fait que, chez les 24 cas que nous avons suivis après l'opération, les premiers signes de comblement de la tranchée n'apparurent en moyenne qu'entre 18 et 24 mois après l'intervention.

D'autre part, certains chirurgiens comme ROUGERIE et coll., et surtout POWIERTOWSKI contestent l'effet esthétique obtenu par la craniectomie linéaire et préconisent des méthodes de remodelage crânien inspirées de la chirurgie plastique. La méthode de ROUGERIE et coll. consiste en la réalisation d'un certain nombre de volets libres ou sous-périostés, dont la rotation, l'interversion, avec ou sans interposition de matériel osseux, permettrait d'obtenir un résultat esthétique supérieur. Nous estimons que, dans les cas de craniosténose tardivement découverts, l'utilisation de cette méthode peut être indiquée, bien que nous la considérions comme trop sanglante et présentant un risque opératoire élevé pour l'enfant. POWIERTOWSKI, lui, propose une technique nommée "craniectomie totale"; il s'agit d'une ablation étendue de la voûte crânienne, en faisant de grands volets fronto-temporo-pariétaux bilatéraux; toute la partie découverte du cerveau est protégée par le port d'un casque; une nouvelle voûte se forme en l'espace de 8 mois à 2 ans avec une configuration normale. A notre avis, la méthode de POWIERTOWSKI comporte un très grand risque d'infection cérébrale, et un risque encore plus grand lors d'un traumatisme crânien, le port d'un casque dont l'enfant ignore à son âge l'utilité ne pouvant repésenter une protection efficace.
Les indications opératoires sont, à l'heure actuelle, bien codifiées, sauf en ce qui concerne deux points :
1. Le traitement des scaphocéphales après l'âge de 2 ans. Si l'abstention de l'acte opératoire ne porte pas préjudice au développement cérébral, en revanche elle renonce aux chances, même limitées, d'un résultat esthétique. Ces chances doivent être exploîtées, d'autant plus que la craniectomie linéaire est une opération très bien tolérée et réputée pour son inocuité.

2. Le second point de divergence est l'âge limite auquel il est encore indiqué de procéder à une opération dans les formes susceptibles de développer plus tard une HIC. A partir de l'âge de 3 ans, et en l'absence de signes d'HIC, CHAPTAL et coll. et THUREL s'abstiennent et gardent l'enfant sous surveillance. A notre avis, cette attitude est risquée, car le danger du développement d'une HIC existera toujours. N'est-il pas plus prudent d'intervenir préventivement ? Par ailleurs, comme le remarque à juste titre VIGOUROUX, le cerveau de ces enfants se trouvant à l'étroit dans une boîte rigide, n'a pas une marge de sécurité suffisante au cours d'un accès hypertensif, en particulier lors d'un traumatisme crânien, et l'opération pourrait lui offrir cette marge de sécurité.

Après avoir exposé les données de la littérature et étudié notre casuistique, nous arrivons aux conclusions suivantes :

CONCLUSION

Connues depuis le temps d'HIPPOCRATE, étudiées avec précision au début du XIXè siècle, traitées avec succès depuis quelques décennies seulement, les craniosténoses, trop longtemps considérées comme des encéphalopathies incurables, se sont élevées, de nos jours, au rang des affections accessibles aux thérapeutiques modernes.

Caractérisée par une synostose prématurée d'une ou de plusieurs sutures crâniennes, cette anomalie constitutionnelle congénitale, probablement héréditaire, aboutit, dans les cas sévères, à une réduction volumétrique de la capacité crânienne qui entrave plus ou moins gravement la croissance cérébrale.

L'étude des relations crânio-encéphaliques explique facilement le retentissement d'une telle synostose prématurée. En effet, ce sont les sutures et les fontannelles qui tiennent sous leur dépendance la croissance de la boîte crânienne, elle-même induite par le développement "quasi tumoral" du cerveau dans les premières années de la vie; que ces axes d'accroissement viennent à s'oblitérer, entièrement ou partiellement, ce développement est compromis, et des conséquences fâcheuses vont apparaître. Celles-ci sont au nombre de deux : la déformation crânienne et la souffrance cérébrale.

La déformation crânienne s'explique par les lois de VIRCHOW :

- la croissance osseuse normale est inhibée dans la direction perpendiculaire à la suture oblitérée;
- une croissance compensatrice se produit dans d'autres directions par distension des sutures restées libres.

La souffrance cérébrale s'explique par le décalage existant entre une croissance crânienne réduite ou nulle et une croissance cérébrale qui évolue normalement, provoquant ainsi une compression du cerveau et le développement d'une HIC.

Ainsi donc, les relations crânio-encéphaliques constituent l'aspect fondamental du problème.

CLINIQUE

La sémiologie clinique comporte un certain nombre d'éléments :

1. Déformation crânienne : elle est variable selon la ou les sutures oblitérées. Elle sert de moyen de classification des formes de la craniosténose.

- L'oblitération de la suture sagittale entraîne une forme scaphocéphalique.
- L'oblitération des sutures coronaires entraîne une forme acrobrachycéphalique, tandis que l'oblitération d'une seule coronaire réalise la forme plagiocéphalique.
- L'oblitération de la suture métopique entraîne une forme trigonocéphalique.
- L'oblitération de toutes les sutures, ou de plusieurs d'entre elles, dont au moins celle de la coronaire, entraîne une forme oxycéphalique.

  L'importance de la déformation crânienne varie. Elle dépend de la précocité de l'oblitération et probablement de facteurs inhérents qui déterminent la forme finale du crâne et agissent indépendamment du processus de la craniosténose.

  A côté de ces formes de craniosténose, dites simples, il faut faire place à celles qui s'intègrent dans des cadres plus complexes : il s'agit des syndromes polymalformatifs tels que l'acrocéphalosyndactylie d'APERT, et la dysostose crânio-faciale de CROUZON. Pour la plupart des auteurs, les formes simples et complexes sont des variations d'une même maladie.

2. Conséquences de l'HIC :

- Atteinte du nerf optique. Elle se manifeste, sur le plan fonctionnel, par une baisse de l'acuité visuelle, souvent méconnue par l'enfant, qui peut aller jusqu'à la cécité.

La cécité est la conséquence redoutable, surtout de l'oxycéphalie. Sur le plan objectif, elle se manifeste en deux stades : stade d'oedème papillaire, puis stade d'atrophie optique post-stase.

- Troubles mentaux : essentiellement un retard mental pouvant aller jusqu'à la débilité grave, surtout dans les cas d'oxycéphalie.
- Autres troubles : dysfonctionnement endocrinien sous forme principalement de retard staturo-pondéral, de céphalées et, plus rarement, de crises comitiales, d'atteinte des voies longues ou d'atteinte d'autres nerfs crâniens.

L'HIC est rare, voire exceptionnelle, dans la scaphocéphalie, la plagiocéphalie et la trigonocéphalie. En revanche, elle est très fréquente dans l'oxycéphalie, l'acrobrachycéphalie et le Crouzon.

Dans l'oxycéphalie et le Crouzon à forme oxycéphalique, le développement de l'HIC s'explique aisément par l'oblitération de plusieurs ou de la totalité des sutures. Dans l'acrobrachycéphalie, le développement de l'HIC est dû probablement au rétrécissement de l'espace antérieur du crâne, qui entrave le déploiement normal des lobes frontaux. Dans la scaphocéphalie, l'absence de rétrécissement de l'espace antérieur explique l'absence d'HIC.

3. Troubles "mécaniques" :

Exophtalmie, hyperterolisme, strabisme.

DIAGNOSTIC

La déformation crânienne constitue le signe révélateur, surtout pour le diagnostic de la scaphocéphalie, de la plagiocéphalie, de la trigonocéphalie, du Crouzon, et souvent de l'oxycéphalie. Dans ces formes, le diagnostic est fréquemment posé à la naissance. Dans l'acrobrachycéphalie, la déformation crânienne

échappe souvent à l'observation, et le diagnostic est posé, souvent tardivement, par les symptômes surtout ophtalmologiques. Le fait que la déformation crânienne soit parfois difficilement observable dans l'acrobrachycéphalie doit rendre le médecin attentif, lors de l'examen d'un enfant, à cette éventualité. La palpation crânienne et la mensuration crânienne doivent faire partie de l'examen de routine d'un enfant et, en cas de doute, une radiographie crânienne doit être effectuée.

EXAMENS PARACLINIQUES

Pour le diagnostic, les radiographies simples du crâne sont d'une importance capitale, elles objectivent deux ordres d'anomalies :

- anomalies des sutures avec typiquement disparition de la dentelure caractéristique;
- densification parasuturale;
- disparition de l'interligne;
- anomalies secondaires à l'hypertension intracrânienne : elles peuvent intéresser la voûte, la base et les orbites.

Les radiographies du crâne sont aussi d'une grande utilité pour le contrôle post-opératoire, elles nous donnent des informations précieuses sur l'état de la bande de la craniectomie.

L'EEG peut donner des informations concernant la souffrance cérébrale.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

C'est surtout entre la microcéphalie et la craniosténose dans sa forme oxycéphalique que réside la difficulté majeure d'un diagnostic différentiel. En faveur du diagnostic de microcéphalie, on peut retenir un certain nombre d'éléments :

- l'enquête étiologique, qui permet de retrouver une embryopathie d'origine variable;

- l'aspect crânien qui montre une réduction eumorphique du crâne dans la microcéphalie, s'opposant à la dysmorphie de la craniosténose;
- l'absence d'HIC;
- la richesse de la sémiologie neuropsychiatrique;
- les altérations importantes de l'EEG et l'atrophie cérébrale marquée à la PEG.

Si, malgré tout, le diagnostic demeure incertain, une surveillance clinique et paraclinique stricte est nécessaire.

ETIOPATHOGENIE

Parmi les nombreuses théories avancées pour expliquer l'origine de la craniosténose, la théorie de PARKS et POWERS (1920), qui invoquent une dysgénésie mésenchymateuse, retient la faveur des auteurs à l'heure actuelle. Cependant, aucune preuve certaine n'a été encore apportée.

La responsabilité des facteurs acquis au voisinage du terme ou après la naissance n'est pas retenue. Il est pratiquement admis qu'il s'agit d'une atteinte précoce au cours du développement.

TRAITEMENT

Le traitement de la craniosténose vise un double but :
- décomprimer le cerveau et lever l'HIC ou éviter son installation;
- assurer le retour à la plasticité des os crâniens en créant des sutures artificielles, afin de permettre un développement cérébral normal.

A partir de ces deux impératifs, qui constituent le dénominateur commun de toutes les méthodes classiques, de nombreuses variantes ont été proposées. Il semble néanmoins qu'actuellement, du fait de sa simplicité et son efficacité, la craniectomie linéaire d'INGRAHAM et MATSON garde la faveur de nombreux auteurs.

La localisation des tranchées osseuses varie avec chaque forme de craniosténose.
Quelle que soit la technique chirurgicale utilisée, le but immédiat est facilement atteint : c'est la levée de l'HIC. Mais cela ne suffit pas; l'expérience a démontré la réossification rapide des tranchées faites dans la voûte crânienne. Cette réossification aboutit, à plus ou moins court terme, à la récidive de la craniosténose. On comprend alors aisément que la craniectomie, quelle que soit sa forme, ne peut avoir d'effet durable, et donc valable, que si elle est associée à un procédé visant à empêcher, ou tout au moins à retarder le plus possible cette éventualité. Pour ce faire on dispose de deux ordres de techniques :

- La première consiste à mettre en place des matériaux d'interposition inertes (polyéthylène, caoutchouc), ou vivants (périoste). Dans ce cas on ne prévient pas la réossification de la brèche, mais on empêche l'os néoformé de se souder au bord de la tranchée osseuse.
- La seconde vise à supprimer l'activité ostéoblastique de la dure-mère. Ce but peut être atteint par l'emploi de moyens chimiques (application de la solution de ZENKER) ou encore par ablation pure et simple du feuillet dural externe au niveau des tranchées de craniectomie.

A côté de ces méthodes, certains chirurgiens proposent des techniques inspirées par la chirurgie plastique; ainsi POWIERTOWSKI propose la craniectomie totale, et ROUGERIE et coll. un remodelage d'emblée de la voûte crânienne.

A part le souci du chirurgien de sauvegarder la substance cérébrale, un but esthétique est aussi recherché. Ce but est atteint si l'opération a lieu précocement, dans les premiers mois de la vie de l'enfant.

BIBLIOGRAPHIE

ACQUAVIVA R. , TAMIC P.M. , LEBASCLE J. , KERDOUDI H. et BERRADA A. Les craniosténoses en milieu marocain ; à propos de I40 observations . Neuro-Chirurgie I2 : 56I-566 . I966 .

ALBERCA-SERRANO R. , HARIGA J. et REZNIK M. Syndromes crânio-céphaliques héréditaires. J. Génét. hum. I3 : I67-I76. I964.

ANDERSON F.M. , GWINN J.L. and TODT J.C. Trigonocephaly. Identity and surgical treatment. J.Neurosurg. I9 :723-730. I962.

ANDERSON F.M. and JOHNSON F.L. Craniosynostosis. A modification in surgical treatment. Surgery 40 : 96I-970. I956.

ANDERSON F.M. and GEIGER L. Craniosynostosis. A survey of 204 cases. J. Neurosurg. 22 : 229-240. I965.

ANDERSSON H. and PARANHOS GOMES S. Craniosynostosis. Review of the literature and indications for surgery. Acta Paediat. Scand. 57 : 47-54. I968.

ANDERSSON H. and PARANHOS GOMES S. Clinocephaly. Considerations on the pathophysiology of craniosynostosis. Acta Paediat. Scand. 57 : 294-296. I968.

APERT E. De l'acrocéphalosyndactylie. Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris 23 : I3I0-I330. I906.

AUBRY. Examen otologique de I0 cas de dysostose crânio-faciale de Crouzon. Rev. Neurol. 63 : 302-305. I935.

BASSIERES X. Contribution à l'étude de certains caractères particuliers des craniosténoses. A propos de 54 observations. Thèse. Rabat , Maroc 63p. I969.

BAUER K.H. Die zirkuläre Kraniotomie als Entlastungstrepanation bei drohender Turmschädelerblindung und bei nichtlokalisierbaren Hirngeschwülsten. Deutsche Ztschr. t . Chir. 237 : 402. I932. Cit. King.

BEHR. Zur Entstehung der Opticusveränderungen bei Turmschädel. Ber. opht. Gesellsch. Heidelberg 36 : I52. Cit. Bertelsen.

BELL H.S. , CLARE F.B. and WENTWORTH A.F. Familial scaphocephaly. J.Neurosurg. I8 : 239-24I. I96I.

BENNET A.E. , KEEGAN J.J. and HUNT H.B. Oxycephalus. Premature synostosis of the cranial sutures. Prevention of blindness by craniectomy and decompression (Two cases reports). J. Nerv. & Ment. Dis. 84 : 274. I936.

BERTELSEN T.I. The premature synostosis of the cranial sutures. Acta Ophth. suppl. 5I : 9-I75. I958.

BERTELSEN T.I. The etiology of premature synostosis of the skull. Acta Ophth. 36 : 567-568. I958.

BERTOLOTTI M. Le syndrome oxycéphalique ou syndrome de craniosynostose pathologique. Presse Médicale 22 : 332. I9I4.

BOLK L. Ueber prämature obliteration der nähte menschenschädel. Ztschr. f. Morphol. u. Anthropol. 2I : I-22 . I9I9 cit. Ingraham & col.

BRENNER H. et VALENCAK E. La résection de la feuille périostale de la dure-mère dans les craniosynostoses. Neuro-Chirurgie I2 : 583-586. 1966.

CERESOLE H. Contribution à l'étude de la craniectomie dans la microcéphalie et l'idiotie. Thèse. Lausanne, 48p. I894.

CHAPTAL J., GROS C., JEAN R., VLAHOVITCH J. et DOSSA D. Indications opératoires et aspects évolutifs des craniosténoses. Arch. Franç. Péd. 22 : I237. I965.

COHEN - SOLAL J., DUHAMEL A. et HERRAULT A. Craniosténoses ou craniosynostoses prématurées. Méd. infant. 72 :423-436. I965.

COPPOLETTA J.M. and WOLBACH S.B. Body lenght and organ weights of infants and children. Am. J. Path. 9 : 55-70. I933.

CORDES F.C. Optic atrophy in infancy, childhood and adolescence ; a survey of 8I cases. Am. J. Ophth. 35 : I272. I952.

CROUZON O. Dysostose crânio-faciale héréditaire. Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris 33 : 545-555. I9I2.

DANDY W.E. Operation for scaphocephaly. Arch. Surg, 47 : 247-249. I943.

DAVID M., BERTRAND J., MONNET P. et SALLE B. Résultats des explorations endocriniennes pratiquées chez I2 malades porteurs de craniosynostose prématurée. Arch. Franç. Péd. 23: 967-968. I966.

DAVIS C.H. Jr, ALEXANDER E. Jr and KELLY D. Jr. Treatment of craniosynostosis. J. Neurosurg. 30 : 630-636 . I969.

DU BOULAY G.H. Principles of X-Ray diagnosis of the skull. Butterworthes, London. I965.

DUGGAN C.A., KEENER E.B. and GAY B.B. Secondary craniosy - nostosis. Am. J.Roentgenol.,Rad. Therapy and Nuclear Med. I09 : 277-293. I970.

ENSLIN F. Die Augenveränderungen beim Turmschädel, besonders die Sehnervenerkrankung. von Graefes Arch. Ophth. 58 : I5I. I904. Cit. Faber & col.

EPSTEIN B.S. Pneumoencephalography and cerebral angiography. Year Book Medical Publishers. Chicago. I966.

FABER H.K. and TOWNE E.B. Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied conditionds. Am. J. Med. Sc. I73 : 70I-7II. I927.

FABER H.K. and TOWNE E.B. Early operation in premature cranial synostosis for the prevention of blidness and other sequelae. Five cases reports with follow-up. J. Pediat. 22 : 286-307. I943.

FAIRMAN D. and HORRAX G. Classification of craniostenosis. J. Neurosurg. 6 : 307-3I3. I949.

FELD M. Craniosynostoses et microcéphalies. Sem. Hôp. Paris 34 : I888-I893. I958.

FISHMAN M.A., HOGAN G.R. and DODGE P.R. The occurence of hydrocephalus and craniosynostosis. J. Neurosurg. 34 : 62I-629. I97I.

FLIPPEN J.H. Cranio-facial synostosis of Crouzon ; report of a case in which the malformation occured in four generations. Pediatrics 5 : 9I. I950.

FREEMAN J.M. and BORKOWF S. Craniostenosis. Review of literature and report of thirty-four cases. Pediatrics 30 : 57-70. I962.

FRENCH L. and SUECHTING R. Familial incidence of craniosy - nostosis. Am. J. Dis. Child. 89 : 486-488. I955.

FRIEDENWALD H. Cranial deformity and optic nerve atrophy. Am. J. Med. Sc. I05 : 529. I893. Cit. Greig.

GILLIOT F., MARCHIONI J. et REIBEL C. Craniosténose familiale. Pediatrie I5 : 695-697. I960.

GORDON H. Craniostenosis. Brit. Med. J. 11 : 792-795. I959.

GRAEFE A. von. Ueber Neuroretinitis und gewisse Fälle fulminierende Erblindung . von Graefes Arch. Ophth. I2: II4. I866. Cit. Bertelsen.

GREENE H.S.N. Oxycephaly and Allied conditions in man an in rabbit. J. Exper. Med. 57 : 967. I933.

GREIG D.M. Oxycephaly. Edinburgh Med. J. 33 : I89-2I8, 280-302, 357-376. I926.

GROS C., CAZABAN R. et YASSIS A. Aspect ophtalmologique des craniosténoses. Ann. Oculist. I94 : 6I5-626. I96I.

GROS C., VLAHOVITCH B. et CADILHAC J. Traitement chirurgical des craniosténoses . Société de Chirurgie de Montpellier. I3 juin I952.

GUNTHER H. Der Turmschädel als Konstitutionsanomalie und als Klinisches Symptom. Ergebn. inn. Med. u. Kinderh. 40 : 40. I93I. Cit. Bertelsen.

HOPE J., SPITZ E. and SLADE H. The early recognition of premature cranial synostosis. Radiology 65 : I83-I93. I955.

HOWELL S.C. The craniostenosis . Am. J. Ophth. 37 : 359 - 379. I954.

INGRAHAM F.D., ALEXANDER E. Jr and MATSON D. Clinical stu - dies in the treatment of craniosynostosis. Analysis of fifty cases and description of a method of surgical treatment. Surg. 24 : 5I8-54I. I948.

JENNETT W.B. An introduction to Neurosurgery. W. Heinemann Medical Books Ltd. London I970..

JENSCH N. Zur Genealogie und Klinik des Turmschädels. Arch. Psychiat. II4. I942. Cit. Bertelsen.

KEENER E.B. Experimental observations on the use of Rubber in the treatment of craniosynostosis. J. Neurosurg. I5 : 642-652. I958.

KING J.E.J. Oxycephaly. A new operation and its results (A preliminary report). Arch. Neurol. & Psych. 40 : I205-I2I9. I938.

KING J.E.J. Oxycephaly. Ann. Surg. II5 : 488-506. I942.

KISSEL P., DUREUX J.B. et TRIDON P. Les aspects neurologiques des malformations du squelette crânio-facial. Valeur des explorations pneumo- et électro-encéphalographiques dans la détéction des malformations nerveuses associées. Encéphale 48 : I28-I50. I959.

KLEIN M.R. Neurochirurgie infantile. Editions Doin-Deren & Cie Paris . I966.

KNUDSON H.W. and FLAHERTY R. Craniosynostosis. Amer. J. Roentgenol. 84 : 454-460. I960.

KOZIAK P.H. Craniostenosis. Am. J. Ophth. 37 : 380-390.I954.

KRAUSS W. Ueber Veränderungen am Sehorgan bei Schädelverbildungen und ihre Ursachen mit besonderer Berücksichtigung des sogenannten Turmschädels und Rachitis. Ztschr. Au - genh. I7 : 432,536. I907. Cit. Bertelsen.

KRENKEL W. Symptomatik und Therapie der Kraniosynostosen. Zbl. Neurochir. 29 : 65-77. I968.

LAITINEN L.V. De l'étiologie de la crânio-synostose. J. Génét. hum. 7 : 296-30I. I958.

LANE L.C. Pioneer craniectomy for relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus . J.A.M.A. I8 : 49. I892. Cit. King.

LANNELONGUE. De la craniectomie dans la microcéphalie. Compt. rend. Acad. d. sc. IIO : I382-I385. I890.

LARMANDE A., CHARBONNEL A. et HERVOUET F. L'association oxycéphalie, atrophie optique et fibres à myéline de la rétine. Hypothéses pathogéniques. Rev. Oto-Neuro. Opht. 3I : I24-I25. I959.

LECUIRE J. et LAPRAS C. A propos des craniosténoses et de leur traitement chirurgical. Neuro-Chirurgie 7 : 35-42. I96I.

LEFEBVRE J. , FAURE C., METZGER J. et METTIER M. Action du cerveau sur le crâne au cours des premières années de la vie. J. de Radiol. et d'Electrol. 36 : 297-307.I955.

MANN I. A theory of the embryology of oxycephaly. Tr. Ophth. Soc. U. Kingdom 55 : 279. I955.

MATSON D. Neurosurgery of infancy and Childhood. Thomas C.C. Springfield Ill. I969.

MC LAURIN R.L. and MATSON D. Importance of early surgical treatment of craniosynostosis. Review of thirty-six cases treated during the first six months of life. Pediatrics IO : 637-652.

MELTZER. Zur Pathogenese der Opticusatrophie und des sogenannten Turmschädels. Neurol. Zentralbl. 27 : 562 . 1908. Cit. Bertelsen.

MICHEL J. Beitrag zur Kenntnis der Entstehung der sogenannte Stauungspapille und der pathologischen Veränderungen in dem Raume zwischen äusserer und innerer Opticusscheide. Arch. Heilkunde I4 : 39. I873. Cit. Greig.

MONNET P. et PUGEAUT R. Les craniosynostoses prématurées . Experience personnelle. Ann. Péd. 38 : 45I-46I. 1962.

MONNET P., SALLE B., ROSENBERG D. et PASQUIER N. Les craniosynostoses prématurées. Réflexions au sujet d'une statistique personnelle de 59 cas. Méd. infant. 75 : 733-75I. I968.

MOSS M.L. Functional Anatomy of Cranial Synostosis. Child's Brain I : 22-33. 1975.

MOUNT L.A. Premature closure of sutures of cranial vault. A plea for early recognition and early operation. N. Y. St. med. J. 47 : 270-276. I947.

NATHAN M.H., COLLINS V.P. and COLLINS L.C. Premature unilateral synostosis of the coronal suture. Am. J. Roentgenol. 86 : 433-446. I96I.

NATHAN M.H. and NEWMAN A. The skewed nasal septum. A pathognomonic sign of premature unilateral coronal suture stenosis . Brit. J. Radiol. 43 : I39-I4I. I970.

NORTHFIELD D.W.C. The Surgery of the Central Nervous System. Blackwell Sc. Publ. Oxford. I973.

OGILVIE A.G. and POSEL M.M. Scaphocephaly , oxycephaly and hyperterolism. Arch. Dis. Childhood 2 : I46. I927.

PARK E.A. and POWERS G.F. Acrocephaly with symmetrically distributed malformations of the extremities. A study of the socalled "Acrocephalosyndactylism". Am. J. Dis. Child. 20 : 235-3I5 . I920.

PEMBERTON J.W. and FREEMAN J.M. Craniosynostosis. A review of experience with forty patients with paricular reference to ocular aspects and comments on operative indications. Am. J. Opht. 54 : 64I-650. I962.

PRITCHARD J.J., SCOTT J.H. and GIRGIS F.G. The structure and development of cranial and facial sutures. J. Anat. 90 : 73-86. I956.

PUGEAUT R. Les craniosynostoses prématurées. Lyon Méd. I8 : 945-IOI2. I96I.

REILLY B.J., LEEMING J.M. and FRASER D. Craniosynostosis in the rachitic spectrum. J. Pediat. 64 : 396-405. I964.

RIEPING A. Zur Pathogenese des Turmschädels. Deutsche Ztschr. Chir. I48 : I. I9I9. Cit. Simmons et col.

ROUGERIE J. Craniosténoses. Rev. Prat. I7 : 425I-4275. I967.

ROUGERIE J. DEROME P. et ANQUEZ L. Craniosténoses et dysmorphies crânio-faciales. Principes d'une nouvelle technique de traitement et ses résultats. Neuro-Chirurgie I8 : 429-440. I972.

ROYER J., ROLLIN J.P. et GAINET F. Craniosténose unilatérale associée à une anomalie oculo-motrice. Bull. Soc. Ophtal. 69 : 830-832. I969.

RUBIN M.I. In practice of Pediatrics. Brennemann J. ed. Hagerstown, Md., Prior Co., Inc. I937. Cit. Koziak.

SCHLOFFER H. Zur operativen Behandlung der Sehstörungen beim Turmschädel. Klin. Monatsbl. Augenh. 5I :I . I9I3. Cit. Bertelsen.

SCHURR P.H. Craniosynostosis. Develop. Med. Child. Neurol. IO : 789-792. I968.

SHARPE W. The cranial deformity of oxycephaly ; its operative treatment with report of cases . Am. J. med. Sc. I5I : 840-862. I9I6.

SHILLITO J. Jr and MATSON D. Craniosynostosis : a review of 5I9 surgical patients. Pediatrics 4I : 829-853. I968.

SIMMONS D.R. and PEYTON W.T. Premature closure of the cranial sutures . J. Pediat. 3I : 528-547. I947.

SKAROPOULOS C. , ZANDER E. et CAMPICHE R. Résultat du traitement chirurgical de 26 cas de craniosténose. Oto-Neuro- Opht. 46 : 453-455 . I974.

TENG P. Premature synostosis of the sagittal suture and its treatment . A modification of the linear craniectomy and the use of synthetic fabrics. J. Neurosurg. I9 : I094-I097. I962.

THUREL C. Craniosynostoses prématurées. Thèse. Paris I42p. I968.

TOD P.A. and YELLAND J.D.N. Craniostenosis. Clin. Radiol. 22 : 472-486. I97I.

UHTHOFF W. Ophtalmic experience and considerations on the surgery of cerebral tumours and tower skull. Tr. Ophth. Soc. U. Kingdom 34 : 45. I9I4. Cit. Greig.

VAN DER WERF. Ten years experience with a new method for the treatment of craniosynostosis. Jahrestagung annual meeting Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie. Excerpta Med. Amsterd. ICS 2I7. I970.

VIGOUROUX R. , CHOUX M. et BAURAND C. Les craniosténoses. A propos de 11 cas. Pédiatrie 20: 409-422. I965.

VIRCHOW R. Ueber den Cretinismus, namentlich in Franken, und ueber pathologische Schädelformen. Verhandl. psy-. med. Gesellsch. Würzgurg. 2 : 230. I85I. Cit. Bertelsen.

WOODHALL B. Oxycephaly. Results of treatment by the King " Morcellation " method. J. Pediat. 20: 585-595. I942.

Curriculum vitae

SKAROPOULOS Christos.

Date de naissance	: I6 Mai I940
Lieu de naissance	: Athènes
Nationalité	: Grecque
Etat civil	: Marié
Etudes	: Scolarité primaire et secondaire à Thessalonique De Décembre I958 à Décembre I964 études de Médecine à l' Université de Thessalonique
Diplôme	: Licence en Médecine le I9.I2.I964.
Service militaire	: De Janvier I965 à Janvier I967 en tant officier - médecin de l'armée Grecque
Stages	: Du I5.I.67 au I5.9.67, assistant dans le service de Médecine interne de la Clinique Universitaire de Thessalonique. Du I.I2.67 au 3I.3.68, assistant dans le service de Médecine interne de l'Hôpital d' Estavayer-le-Lac (Méd.-chef Dr M. Vollery) . Du I.4.68 au 30.9.68 , assistant dans la Clinique Psychiatrique " Bellevue" à Yverdon (Méd.-chef Dr. G. Schneider P.D.) . Du I.I0.68 au 30.9.70, assistant dans le Laboratoire d' EEG de l' Hôpital Cantonal de Genève (Méd.-chef Dr. F. Martin P.D.). Du I.I0.70 au 30.9.7I, assistant dans le service de Neurochirurgie de l' Hôpital Cantonal de Lausanne (Prof. E. Zander) . Du I.I0.7I au 30.9.72, assistant dans le service de Neurologie De l' Hôpital Cantonal de Lausanne (Prof. M. Jequier) . Du I.I0.72 au 3I.3.73, chef de clinique adjoint dans le service de Neurologie de l' Hôpital Cantonal de Lausanne (Prof. M.Jequier). Du I.4.73 au 3I.3.74, assistant dans la Clinique Psychiatrique, Hôpital de Cery, (Prof. C. Muller).

Du I.4.74 au 30.9.75, chef de clinique adjoint dans la Clinique Psychiatrique, Hôpital de Cery , (Prof. C. Muller).

------------------------- ------

ISBN 3 260 04070 6